

Серия «Карманный справочник практикующего врача»

Г. Вейнер, Л. Левитт

НЕВРОЛОГИИ

Издательство

**ГЭОТАР
МЕДИЦИНА**

House Officer Series

Neurology

Fifth edition

Howard L. Weiner, M.D.

Division of Neurology
Center for Neurologic Diseases
Brigham & Women's Hospital
Harvard Medical School
Boston, Massachusetts

Lawrence P. Levitt, M.D.

Division of Neurology
Lehigh Valley Hospital Center
Allentown, Pennsylvania

Карманный справочник практикующего врача

**Г Вейнер
Л. Левитт**

Неврология

Перевод с английского

Редакторы русского издания

**Профессор
Д.Р. Штульман**

**Доцент
О.С. Левин**



**Москва
ГЭОТАР МЕДИЦИНА
1998**

ББК 616.83
УДК 56.12
В26

Вейнер Г., Левитт Л.
В26 Неврология: Пер. с англ. / Под ред. проф. Д.Р. Штульмана,
доц. О.С. Левина - М: ГЭОТАР МЕДИЦИНА, 1998. - 256 с.
ISBN 5-88816-041-5

В книге представлены методы диагностики и лечения наиболее часто встречающихся в клинической практике заболеваний.

Книга предназначена для неврологов, врачей других специальностей и студентов медицинских вузов.

ББК 616.83
УДК 56.12

*Права на данное издание принадлежат издательству ГЭОТАР МЕДИЦИНА.
Воспроизведение и распространение в каком бы то ни было виде части или целого
издания не может быть осуществлено без письменного разрешения издательства.*

ISBN 5-88816-041-5

© ГЭОТАР МЕДИЦИНА, 1998
© Williams & Wilkins

Предисловие к русскому изданию

Перед вами не вполне традиционное руководство по неврологии. Известные американские неврологи Говард Л. Вейнер и Лоуренс Плевитт создали введение в неврологию, цель которого — помочь врачам самых различных специальностей получить представление о диагностике и лечении неврологических заболеваний. Две особенности определили своеобразие книги: «карманный» формат, предъявляющий жёсткие требования к отбору материала, и стремление быть понятным не искушённому в неврологии читателю. Авторы достойно справились с этой задачей, взяв за основу разбор клинических ситуаций, которые наиболее часто встречаются в клинической практике и могут вызывать существенные затруднения. Отсюда кажущееся на первый взгляд странным решение посвятить отдельные главы правосторонней гемиплегии и левосторонней гемиплегии или гипорефлексии и гиперрефлексии. При обсуждении каждой клинической проблемы, будь то кома или головная боль, атаксия или деменция, авторы предлагают простой и внятный диагностический алгоритм, обращая внимание на те узловые вопросы, которые практический врач должен решать в первую очередь. В результате читатель не просто получает сумму представлений о некоем состоянии, но и, что особенно важно, понимает, как ему действовать в той или иной ситуации.

Для практического врача будут весьма интересны главы, в которых рассмотрены неврологические осложнения сахарного диабета, уремии, алкоголизма, системных заболеваний, злокачественных новообразований. Сжато, но ёмко сообщается о возможностях и ограничениях современных диагностических методов. Избегая на страницах книги сложных вопросов топоческой диагностики, понятных лишь специалистам в этой области, авторы вместе с тем посвящают отдельную главу нейроанатомии, в которой удивительно доходчиво и лаконично излагают наиболее значимые с практической точки зрения вопросы топоческой диагностики, без знания которых невозможно понять многие неврологические проблемы.

Стремясь к доходчивости, авторы в то же время избегают опасности упрощения, вводя в текст наряду с общими принципами практически значимые клинические детали. Книгу можно назвать сгустком их многолетнего клинического опыта, который

интересен не только начинающим, но и опытным неврологам. Но в первую очередь книга будет полезна студентам и практическим врачам, которым независимо от их профиля приходится оказывать помощь неврологическим больным. Может быть, особенно ценной она будет для семейных врачей, чей универсализм должен получать подпитку из более узких отраслей. Неслучайно это пособие послужило прообразом целой серии руководств для семейных врачей по различным специальностям.

Впервые изданная двадцать лет назад, «Неврология» Г.Л. Вейнера и Л.П. Левитта завоевала широкую популярность. Об этом свидетельствуют пять изданий и перевод на несколько языков. Теперь она начинает свою жизнь на русском языке. И я уверен, что наши врачи оценят эту небольшую, но очень ёмкую и практическую книгу.

Профессор Д. Р. Штульман

Содержание

Предисловие к русскому изданию.....	5
1. ТОПИЧЕСКАЯ ДИАГНОСТИКА.....	11
Цель топической диагностики — установить локализацию очага поражения в нервной системе. Многие процессы поражают строго определённые области нервной системы, поэтому знание локализации патологического очага важно как для диагностики, так и для лечения заболевания.	
2. ПРАВОСТОРОННЯЯ ГЕМИПЛЕГИЯ.....	13
Правосторонняя гемиплегия может быть результатом поражения пирамидного тракта на любом уровне от коры до спинного мозга. Локализацию патологического очага можно определить по сопутствующим симптомам (например, афазия указывает на поражение коры).	
3. ЛЕВОСТОРОННЯЯ ГЕМИПЛЕГИЯ.....	17
Отрицание заболевания и игнорирование левой стороны — основные признаки поражения недоминантного полушария. Пробы на пространственную ориентацию и внимание у больных с левосторонней гемиплегией выполняют ту же роль, что и пробы на афазию при правосторонней гемиплегии.	
4. АФАЗИЯ.....	19
Афазия — основной признак поражения доминантного полушария. Распознавание афазии помогает установить уровень поражения нервной системы, а определение её типа — предположить природу заболевания.	
5. ИНСУЛЬТ.....	27
Инсульт поддаётся лечению. В главе рассмотрены основные подходы к диагностике и лечению инсульта.	
6. ОТДЕЛЬНЫЕ ЦЕРЕБРОВАСКУЛЯРНЫЕ СИНДРОМЫ.....	43
Представлены основные синдромы, возникающие при различных вариантах инсульта: тромбозе крупных артерий, внутримозговом и субарахноидальном кровоизлияниях, лакунарных инфарктах (характерных для поражения мелких артерий).	
7. ТРАНЗИТОРНЫЕ ИШЕМИЧЕСКИЕ АТАКИ.....	51
Транзиторные ишемические атаки (ТИА) — предвестники инсульта. В главе рассмотрены причины ТИА и даны рекомендации по выявлению цереброваскулярных заболеваний, поддающихся лечению.	

8. КОМА.....	56
Диагностика комы требует уточнения характера и степени дисфункции центральной нервной системы. В главе описана методика обследования больного, находящегося в коме.	
9. ГОЛОВНАЯ БОЛЬ.....	62
Представлены клинические характеристики основных видов головной боли и методы их лечения. Обсуждаются различные варианты головной боли, в том числе вызванные опухолью и глаукомой.	
10. ДЕМЕНЦИЯ.....	71
Целью обследования больного с деменцией является выявление курабельного заболевания.	
11. ЭПИЛЕПСИЯ.....	81
Эпилепсия принадлежит к числу самых распространённых заболеваний нервной системы. В то же время разработана её эффективная терапия. В главе рассказано, как собирать анамнез, проводить обследование, устанавливать этиологию припадков, выбирать противоэпилептический препарат, лечить эпилептический статус.	
12. ГОЛОВОКРУЖЕНИЕ.....	93
Проводя обследование больного с головокружением, врач должен установить, вызвано ли оно дисфункцией периферических структур (лабиринта), центральных структур (ствола мозга) или системным расстройством (патологией сердца).	
13. РАССТРОЙСТВА СНА.....	101
Расстройства сна выявляются примерно у 10-15% населения. Без знания характерных признаков нарушений сна невозможны их ранняя диагностика и лечение.	
14. СДАВЛЕНИЕ СПИННОГО МОЗГА.....	104
Острое сдавление спинного мозга — неотложное неврологическое состояние. Причиной сдавления могут быть различные заболевания. Признаки самых распространённых из них приводятся в этой главе.	
15. ГИПЕРРЕФЛЕКСИЯ И ГИПОРЕФЛЕКСИЯ.....	108
Исследование глубоких сухожильных рефлексов позволяет быстро оценить состояние нервной системы. В этой главе рассмотрены основные заболевания, вызывающие гиперрефлексию (поражение пирамидного тракта) и гипорефлексию (поражение нервов и спинномозговых корешков).	
16. МИОПАТИИ.....	120
Врач должен установить, вызвана ли мышечная слабость первичным поражением мышц — миопатией. Следует выяснить, является ли миопатия врождённой или приобретённой, не служит ли она проявлением другого заболевания (например, патологии щитовидных желез).	

17. ТРЕМОР И ДРУГИЕ ЭКСТРАПИРАМИДНЫЕ РАССТРОЙСТВА	125
Тремор — основной признак болезни Паркинсона и эссенциального тремора, но он может возникать и при других заболеваниях, а также под действием лекарств. Обсуждены и другие экстрапирамидные расстройства.	
18. АТАКСИЯ	133
Нарушение ходьбы может быть проявлением поражения нервной системы на любом уровне — от коры до мышцы. Для установления диагноза прежде всего необходимо узнать, какой отдел нервной системы поражён.	
19. ПОРАЖЕНИЯ ПЕРИФЕРИЧЕСКИХ НЕРВОВ И СПИННОМОЗГОВЫХ КОРЕШКОВ	139
Диагностика поражений периферической нервной системы невозможна без знания нейроанатомии. В сжатой форме представлены наиболее важные анатомические сведения и рассмотрены основные клинические варианты поражения нервов и корешков.	
20. ПОРАЖЕНИЕ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ ПРИ САХАРНОМ ДИАБЕТЕ	153
Невропатия — одно из основных осложнений сахарного диабета. В главе рассмотрены основные формы диабетической невропатии.	
21. ПОРАЖЕНИЕ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ ПРИ ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫХ НОВООБРАЗОВАНИЯХ	158
Рассмотрены клинические проявления первичных и метастатических опухолей головного мозга, неврологические осложнения лимфом и лейкозов, неметастатические (паранеопластические) неврологические синдромы.	
22. ИНФЕКЦИОННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ	168
Описаны клинические проявления и неврологические осложнения инфекционных заболеваний центральной нервной системы.	
23. ПОРАЖЕНИЕ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ ПРИ СПИДе	175
Рассмотрены неврологические осложнения СПИДа.	
24. ПОРАЖЕНИЕ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ ПРИ УРЕМИИ	183
Психические расстройства, судорожные припадки, полиневропатия — основные неврологические проявления уремии.	

25. ПОРАЖЕНИЕ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ ПРИ АЛКОГОЛИЗМЕ	188
У больных алкоголизмом часто возникают эпилептические припадки и другие неврологические расстройства, связанные с абстиненцией или недостаточностью питания.	
26. ПОРАЖЕНИЕ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ ПРИ ДРУГИХ СИСТЕМНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ	194
Рассмотрены неврологические осложнения водно-электролитных расстройств, сердечных, эндокринных, ревматических заболеваний, болезней крови и желудочно-кишечного тракта.	
27. ВНУТРИЧЕРЕПНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ	203
Обсуждаются препараты, используемые для снижения внутричерепного давления, их дозы и показания к применению.	
28. ЧЕРЕПНО-МОЗГОВАЯ ТРАВМА	209
Изложен подход к обследованию больных с черепно-мозговой травмой.	
29. ЛЮМБАЛЬНАЯ ПУНКЦИЯ	211
Люмбальная пункция относится к числу часто выполняемых процедур. В главе рассмотрены методы, показания, противопоказания и осложнения люмбальной пункции, диагностическое значение изменений cerebrospinalной жидкости (ЦСЖ).	
30. ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ МЕТОДЫ В НЕВРОЛОГИИ	221
Приведены показания к применению и клиническая интерпретация результатов наиболее широко используемых диагностических методов: компьютерной томографии, магнитно-резонансной томографии, церебральной ангиографии, электроэнцефалографии, электромиографии, исследований скорости проведения возбуждения по нервам и вызванных потенциалов.	
31. НЕЙРОАНАТОМИЯ	233
Представлены нейроанатомические сведения, важные с клинической точки зрения: устройство виллизиева круга и перекрестов в нервной системе, нейроанатомические основы таких неврологических симптомов, как отклонения глазных яблок и дефекты полей зрения, приведены признаки поражения спинного мозга, продолговатого мозга, моста и среднего мозга.	
Список сокращений	244
Предметный указатель	245

ТОПИЧЕСКАЯ ДИАГНОСТИКА

Топическая диагностика — один из важнейших этапов неврологической диагностики в целом. Её цель — определить локализацию очага поражения нервной системы. Для того чтобы установить правильный неврологический диагноз, необходимо хорошо ориентироваться в нейроанатомии. Поэтому нельзя рассматривать топическую диагностику только как гимнастику ума. Установив локализацию патологического очага, мы можем составить представление о его природе и выбрать необходимые диагностические и лечебные процедуры. Приведём несколько примеров.

ИЗОЛИРОВАННАЯ ГЕМИПЛЕГИЯ

Этот синдром, как правило, служит проявлением лакунарного инфаркта, и следовательно, не требует проведения ангиографии, хирургического вмешательства или назначения антикоагулянтов. Синдром изолированной гемиплегии подробно обсуждается в гл. 6.

РАССЕЯННЫЙ СКЛЕРОЗ

Основанием для постановки этого диагноза служит наличие, во-первых, многоочагового поражения центральной нервной системы и, во-вторых, ремиттирующего течения с обострениями и ремиссиями. В большинстве случаев ошибочной диагностики рассеянного склероза больные имели лишь один очаг поражения нервной системы.

ИСТЕРИЯ

Истерию следует заподозрить в том случае, если симптоматика заболевания не соответствует анатомическим или физиологическим закономерностям.

ПАРЕЗ СТОПЫ

В основе пареза стопы (иначе — синдрома «свисающей стопы») может лежать поражение различных отделов нервной системы: периферических нервов, спинальных корешков, спинного мозга или больших полушарий. Прежде чем назначить те или иные диагностические процедуры, необходимо ориентировочно определить локализацию патологического процесса.

Для того чтобы решить, вызваны ли симптомы поражением коры мозга, подкорковой области, ствола мозга, спинного мозга, периферического нерва или мышцы, в большинстве случаев вполне достаточно информации, содержащейся в этой книге, однако в сложной ситуации вам, возможно, придётся обратиться к более объёмным руководствам. Прав будет тот врач, который, приступая к анализу данных, полученных при сборе анамнеза и осмотре больного, в первую очередь задаст себе вопрос: «Где расположен очаг?» Тогда можно с уверенностью сказать, что трудности на пути к постановке правильного диагноза будут успешно преодолены.

ПРАВСТОРОННЯЯ ГЕМИПЛЕГИЯ

При осмотре больного с правосторонними гемиплегией или гемипарезом необходимо установить, где расположен очаг: в коре, подкорковых структурах, стволе головного мозга или в спинном мозге (рис. 2.1).

Признаки, характерные для очага в коре головного мозга.

1. **Афазия.** Больного просят назвать предметы (ручку, галстук, часы), повторить фразу («никаких но, или, если»), прочесть газетный или журнальный текст. Определяют, понимает ли он смысл прочитанного, правильно ли он пишет слова, нет ли в его речи афатических ошибок. Следует учитывать, что у правой и большинства левой функции речи связаны преимущественно с левым полушарием (см. гл. 4).

2. **Корковые нарушения чувствительности.** Исследуют следующие чувства (предварительно просят больного закрыть глаза): суставно-мышечное — способность больного определить, к какому из его пальцев прикасались и куда этот палец направили; чувство локализации; графестезию — способность распознавать с закрытыми глазами рисунки на коже цифры; дискриминационное чувство — способность определить, в одном месте или одновременно в двух нанесено раздражение, и стереогнозию — способность больного узнавать знакомые предметы на ощупь (монету, расчёску, ручку).

3. Определяют, в какой части тела симптомы выражены сильнее: **на лице и руке** (поражение средней мозговой артерии) или **ноге** (поражение передней мозговой артерии).

4. Отмечают наличие **отклонения глазных яблок**. При поражении коры головного мозга глаза обращены в сторону очага или, другими словами, в сторону, противоположную гемипарезу (см. рис. 31.2).

5. Проверяют **поля зрения**, прося больного назвать число пальцев, которые ему показывают одновременно в периферических

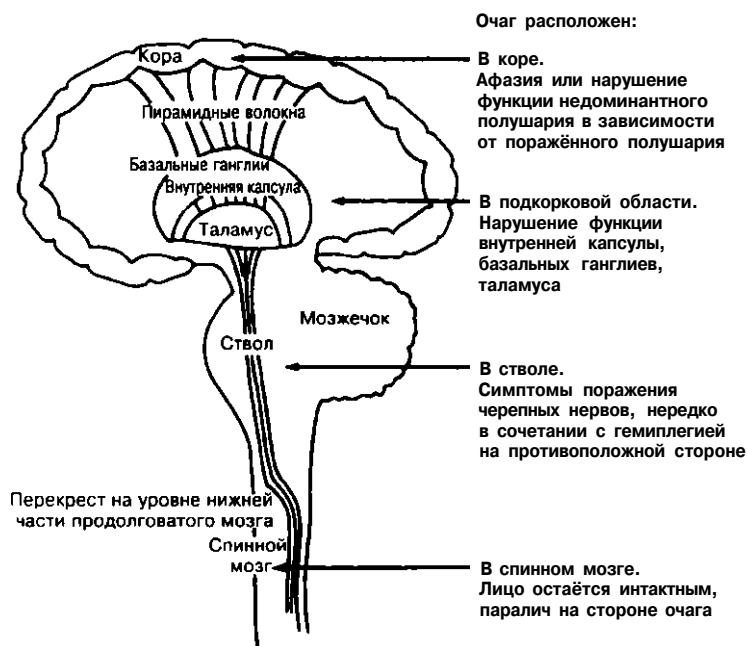


Рис. 2.1. Определение уровня поражения при гемиплегии.

отделах полей зрения. При этом следует помнить, что дефекты полей зрения (гемианопсия) и корковый парез взора возникают и при подкорковых очагах, в связи с чем эти симптомы оценивают в комплексе с остальными проявлениями заболевания. Эпилептические припадки, корковые нарушения чувствительности и афазия более четко указывают на вовлечение в патологический процесс коры головного мозга.

6. Собирая анамнез, обратите внимание, не было ли у больного эпилептических припадков. Больные могут сообщать о судорогах в тех конечностях, в которых затем развился парез.

Признаки, характерные для очага в подкорковой области.

К подкорковым структурам относят внутреннюю капсулу, базальные ганглии (бледный шар, скорлупу, хвостатое ядро) и таламус.

1. Парез, в равной степени вовлекающий *лицо, руку и ногу*, указывает на локализацию очага во внутренней капсуле.

2. *Дистоническая поза* — признак поражения базальных ганглиев.

3. Сочетание гемиплегии с грубым **нарушением болевой и тактильной чувствительности** лица, руки и ноги характерно для поражения таламуса. В этом случае гемиплегия объясняется вовлечением прилежащей внутренней капсулы.

4. **Отклонения глазных яблок, выпадение полей зрения** могут наблюдаться и при корковых очагах.

Признаки, характерные для очага в левой половине ствола головного мозга.

1. **Альтерация симптомов** (сочетание симптомов поражения мозжечка и черепных нервов на стороне очага с гемиплегией на стороне, противоположной очагу) — классический признак поражения ствола мозга. Нарушение функции того или иного черепного нерва даёт информацию об уровне поражения ствола.

2. **Мозжечковые симптомы:** нарушения координации при пальценосовой пробе, затруднения при выполнении быстрых чередующихся движений (дисдиадохокинез), неуверенность при ходьбе по одной линии (так называемая тандемная ходьба, когда пятка одной ноги приставляется к носку другой). Как правило, эти признаки возникают на стороне очага, в связи с чем при поражении левой половины ствола мозга наблюдается атаксия в левых конечностях. Иногда за атаксию ошибочно принимают парез.

3. **Нистагм** обычно более выражен при взгляде в направлении очага.

4. **Снижение слуха** на стороне поражения.

5. Особое внимание обращают на состояние **чувствительности**. Характерны снижение болевой и температурной чувствительности, а также роговичного рефлекса на стороне поражения (вследствие вовлечения нисходящего пути тройничного нерва) и ослабление болевой и температурной чувствительности на противоположной половине тела (вследствие поражения спиноталамического пути).

6. **Дизартрия** или **дисфагия** бывает проявлением как псевдобульбарного синдрома (последний часто возникает в связи с двусторонними сосудистыми очагами в больших полушариях), так и бульбарного синдрома, часто вызываемого поражением ствола мозга. В противоположность бульбарному синдрому, при псевдобульбарном синдроме наблюдаются оживление глоточного, нижнечелюстного рефлексов, насильственный смех и плач, а в анамнезе есть указания на предшествующие инсульты.

7. **Подвижность глазных яблок.** При поражении левой половины ствола возможны парез взора влево (см. рис. 31.2) или **межъядерная офтальмоплегия**, когда при взгляде вправо левый глаз не переходит среднюю линию (см. рис. 31.7).

8. **Отклонения языка от средней линии.** При поражении левого подъязычного нерва или его ядра возникает парез левой подбородочно-язычной мышцы, при этом более сильная мышца правой стороны выталкивает язык влево. В случае левостороннего поражения надъядерных структур (в том числе коры головного мозга) высунутый язык отклоняется вправо в связи с перекрестом корково-ядерного пути. Оценивая степень отклонения языка, в качестве ориентира (средней линии) используют кончик носа.

Признаки, характерные для локализации очага в спинном мозге.

1. В процесс не вовлекаются **черепные нервы**, не страдает также и функция речи.

2. **Паралич** развивается на стороне очага, в то время как **боле-
вая и температурная чувствительность** снижается на стороне, противоположной очагу, — синдром Броун-Секара (см. рис. 31.5).

3. Существует верхняя горизонтальная граница (так называемый **уровень**) снижения болевой, вибрационной чувствительности либо потоотделения.

4. Часто нарушается функция **мочевого пузыря и толстой кишки**.

ЛЕВОСТОРОННЯЯ ГЕМИПЛЕГИЯ

При обследовании больного с левосторонней гемиплегией особое внимание следует уделить проявлениям поражения коры недоминантного полушария. Афазия отсутствует. Другие признаки поражения коры, подкорковой области, ствола мозга и спинного мозга те же, что и при правосторонней гемиплегии.

Признаки, характерные для поражения недоминантного полушария.

1. Нарушение *внимания*. Проверяют, не игнорирует ли больной левую половину тела, комнаты или картинки, различает ли он двойной укол или двойной зрительный стимул. Для этого одновременно прикасаются к обеим рукам больного и спрашивают, какая рука ощутила прикосновение. Также просят пересчитать пальцы, предъявленные одновременно в периферических полях зрения больного.

2. *Отрицание болезни (анозогнозия)*. Выясняют, сохранились ли у больного критика, беспокоит ли его состояние своего здоровья. Иногда больной зрительно не узнаёт собственную левую руку.

3. *Конструктивная апраксия*. Больного просят скопировать простой рисунок (например, куб), построить фигуру из палочек, нарисовать часы или расставить цифры на циферблате.

4. *Апраксия одевания*. Больной испытывает трудности при одевании при полностью сохранных моторных и сенсорных функциях.

5. *Пространственная дезориентация*. Больного выводят из комнаты и наблюдают за тем, как он находит дорогу назад. Выясняют, может ли больной описать изображение, увиденное на картинке. Для определения способности ориентироваться на местности больного просят подробно рассказать, как добраться до какого-либо объекта в окрестности.

6. **Невозможность сосредоточиться** на выполнении какого-либо задания. Больного просят подольше поддержать язык высунутым или произнести, не прерываясь, звук «а-а-а».

7. Наличие эпизода **острой спутанности сознания** — классический признак инсульта недоминантного полушария.

8. **Диспросодия** (монотонность голоса). Больного просят произнести с выражением или интерпретировать эмоционально окрашенную фразу.

АФАЗИЯ

Афазия — это расстройство нервной деятельности, при котором больной не владеет собственной речью или не понимает речь, обращенную к нему. В отличие от дизартрии, когда страдает лишь произношение (артикуляция), при афазии нарушается грамматическая и лексическая структура речи. Афазия помогает установить локализацию очага, указывая на поражение коры (или подкорковой области) левого полушария. Существуют три исключения из этого правила:

1. Менее чем у 50% левшей функция речи связана с правым полушарием.
2. Аномическая (амнестическая) афазия может возникать при метаболических расстройствах и при объёмных процессах в головном мозге, при такой афазии больной теряет способность называть предметы (как симптом «на отдалении», связанный с масс-эффектом).
3. Афазия может быть связана и с поражением левого таламуса.

НЕЙРОАНАТОМИЯ АФАЗИИ

Как уже было отмечено выше (см. гл. 1), в большинстве случаев функция речи связана с левым полушарием головного мозга. Область коры, ответственная за функцию речи, расположена вокруг силвиевой и ролландовой борозд (бассейн средней мозговой артерии). Продукцию речи определяют четыре зоны этой области, тесно связанные между собой и расположенные последовательно вдоль заднепередней оси: зона Вернике (задняя часть верхней височной извилины), угловая извилина, аркуатный пучок и, наконец, зона Брока (задняя часть нижней лобной извилины).

Зона Вернике расположена по соседству с первичной слуховой корой. Она отвечает за распознавание речи в общем звуковом потоке и отслеживание собственной речи. Эта зона тесно контактирует с *угловой извилиной* — центром интеграции сенсорной и ассоциативной информации.

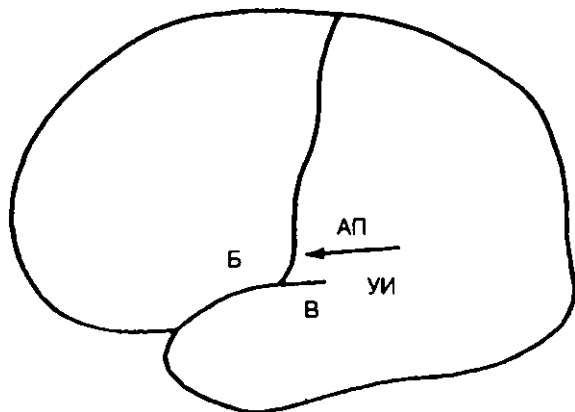


Рис. 4.1. Четыре речевые зоны (сзади наперёд): зона Вернике (*В*) — задняя часть первой височной извилины; угловая извилина (*УИ*) \ аркуатный пучок (*АП*) \ зона Брока (*Б*) — задняя часть нижней лобной извилины.

Аркуатный пучок составляют волокна, идущие в направлении *зоны Брока*. Он отвечает за собственно продукцию речи, или, говоря другими словами, за её моторную компоненту. В зоне Брока информация, полученная из перечисленных выше отделов мозга, трансформируется в озвученную речь.

ПЯТЬ ТИПОВ АФАЗИИ

Афазия Брока

Очаг поражения расположен в зоне Брока или поблизости от неё.

1. Речь *замедленная, немногословная, плохо артикулированная*, требует от больного больших *усилий*. Из-за пропусков вспомогательных слов и падежных окончаний речь становится *«телеграфной»*.

2. Способность *понимать* письменную и устную речь остаётся сохранной.

3. Теряется способность к *повторению* фраз (особенно бессодержательных, состоящих из вспомогательных слов, таких как «никаких но, или, если»). В то же время больному могут удаваться повторы отдельных слов, хотя это требует от него больших усилий.

4. Даже при лёгкой афазии нарушается (по афатическому типу) функция **письма**.

5. Как правило, страдает способность **называть предметы**, но в меньшей степени, чем спонтанная речь.

6. Часто выявляется **гемипарез**, более выраженный в руке, чем в ноге. Это связано с расположением зоны Брока вблизи моторной коры.

7. Больные **осознают** свой дефект, тяжело переживают собственную беспомощность. Часто возникает депрессия.

8. Интерес представляет тот факт, что больным обычно не составляет труда напеть какую-либо мелодию. Но если больной — музыкант, для которого музыка является способом самовыражения, то при воспроизведении мелодии он испытывает значительные трудности. Часто больные способны удивительно внятно произносить бранные слова.

9. Нередко выявляется оральная (щёчно-язычная) **апраксия**.

Афазия Вернике

Очаг поражения расположен в зоне Вернике или поблизости от неё.

1. Больной говорит **бегло**. Речь хорошо **артикулирована**, но лишена какого-либо смысла. Часто возникают **парафазии** (неправильный выбор слов), речь засорена неточностями, словами-паразитами.

2. **Вербальная парафазия** заключается в неправильном выборе слов, в то время как термином «**литеральная парафазия**» определяют состояние, когда больной произносит одни звуки вместо других или сочиняет неологизмы.

3. **Понимание** как устной, так и письменной речи нарушено.

4. **Письменная речь** столь же бессмысленна, как и устная, но почерк остаётся неизменённым.

5. Способность к **повторению** слов, фраз утеряна.

6. Больной не может правильно **называть предметы**.

7. **Гемипарез** отсутствует или выражен в лёгкой степени, поскольку очаг находится на удалении от моторной коры. Встречается полная или квадрантная **гемипарезия**.

8. Как правило, больные не осознают своего дефекта и выглядят в острой стадии эйфоричными. В связи с этим афазия Вернике иногда ошибочно принимают за паранойю.

9. Афазия Вернике достаточно часто служит проявлением **эмболического инфаркта** верхней височной извилины.

Кондуктивная (проводниковая) афазия

Возникает в результате разобщения зон Вернике и Брока при поражении височной или теменной доли с вовлечением аркуатного пучка или других волокон, связывающих указанные зоны.

1. *Речь* беглая, малосодержательная, часто отмечаются парафазии.

2. *Понимание* устной и письменной речи (в том числе фраз, содержащих вспомогательные слова) не нарушено.

3. Грубо нарушено *повторение*, что особенно ярко проявляется в отношении фраз, содержащих вспомогательные слова и бессмысленные слоги.

4. *Называние предметов* затруднено.

5. *Письменная речь* нарушена, но почерк остаётся неизменным.

6. *Гемипарез* отсутствует или выражен минимально.

Аномическая (амнестическая) афазия

1. Данный тип афазии возникает при небольших очагах в угловой извилине, токсических и метаболических энцефалопатиях, объёмных процессах, удалённых от речевой области, но тем не менее оказывающих на неё давление. Аномическая афазия имеет минимальное (по сравнению с другими афазиями) топическое значение, однако требует тщательного поиска возможных метаболических причин.

2. *Речь* беглая, но бессмысленная вследствие неточного употребления слов и парафазии (таким же образом нарушена и письменная речь). Отличительной особенностью амнестической афазии является *аномия* (нарушение называния предметов), но она встречается и при других вариантах афазии.

3. *Понимание* как устной, так и письменной речи остаётся сохранным.

4. *Гемиплегия* отсутствует.

5. *Повторение* не нарушено, однако из-за спутанности сознания оценка этой функции затруднена.

Тотальная афазия

Данный тип афазии возникает при обширных очагах с вовлечением как зоны Вернике, так и зоны Брока. Больной не понимает обращенную к нему речь и не способен сам произносить

слова и фразы. Обычно имеется грубый гемипарез. Тотальная афазия развивается при обширных инфарктах в бассейне средней мозговой артерии, часто связана с её окклюзией или окклюзией левой внутренней сонной артерии.

Другие афотические синдромы

При афазиях Брока и Вернике, кондуктивной и тотальной афазиях в связи с поражением речевой зоны, расположенной вокруг силвиевой борозды, нарушено понимание речи. Реже афазии возникают при поражении иных участков мозга, в частности зон «водораздела» (смежного кровоснабжения). Описаны такие афотические синдромы, как транскортикальная моторная афазия (динамическая афазия), транскортикальная сенсорная афазия, синдром изоляции речевой зоны. Клиническое значение транскортикальных афазий состоит в том, что они, как правило, являются следствием длительной артериальной гипотензии или гипоксии (в том числе при остановке кровообращения). В этом случае нарушаются *беглость* (при поражении передней «водораздельной» зоны) или *понимание* речи (при поражении задней «водораздельной» зоны), в то время как *повторение* и *чтение* остаются сохранными.

ИССЛЕДОВАНИЕ БОЛЬНОГО С АФАЗИЕЙ

Прежде всего необходимо установить наличие афазии как таковой и только затем пытаться отнести её к тому или иному типу. Нарушение внимания, спутанность сознания больного затрудняют диагностику афазии.

1. *Оценка речевой активности.* Речь может быть беглой (в этом случае поражены передние отделы мозга) или, наоборот, замедленной и немногословной (нарушение функции задних отделов мозга).

2. *Чтение и письмо.* Если обе функции остались сохранными, нельзя говорить о наличии афазии.

3. Наличие *гемипареза* говорит о переднем расположении очага и вовлечении моторной зоны.

4. *Повторение, понимание* фраз и *называние* предметов — важные диагностические критерии при распознавании тех типов афазии, при которых речевая активность остаётся сохранной.

- При афазии Вернике нарушены все три функции.

- При кондуктивной афазии нарушены **повторение** и **называние**, однако понимание не страдает.
- При аномической афазии нарушено **называние** предметов при сохраненных **понимании** и **повторении**.

КЛИНИЧЕСКОЕ ЗНАЧЕНИЕ РАЗЛИЧНЫХ ТИПОВ АФАЗИИ

Наличие афазии позволяет определить уровень поражения нервной системы. Обычно оно указывает на вовлечение коры левого полушария. Так, при выявлении лёгкой афазии у больного с парезом правой кисти можно с уверенностью говорить о поражении левого полушария, а не, скажем, плечевого сплетения.

Афазия, проявившаяся остро, указывает на нарушение кровообращения в бассейне средней мозговой артерии. Причиной последнего в свою очередь нередко служит поражение внутренней сонной артерии на уровне шеи. Больным с выраженным стенозом внутренней сонной артерии, который проявляется преходящей или лёгкой афазией, показано оперативное вмешательство для предупреждения тотальной афазии.

Внезапное появление афазии при сохранной речевой активности и отсутствии гемипареза, как правило, свидетельствует об эмболии задней ветви средней мозговой артерии. В этом случае необходимо искать источник эмболии в сердце или сонной артерии. При кардиогенной эмболии показана антикоагулянтная терапия. При подозрении на патологию внутренней сонной артерии производят ангиографию (для уточнения показаний к хирургическому вмешательству). Основное клиническое правило таково: внезапное появление афазии в отсутствие гемипареза свидетельствует об эмболии.

ПРОГНОЗ

Прогноз при афазии определяется локализацией и обширностью очага.

- При тотальной афазии прогноз неблагоприятный — полного восстановления, как правило, не происходит.
- При транскортикальных, аномической и кондуктивной афазиях прогноз хороший — восстановление часто бывает полным.
- При афазиях Брока и Вернике исход может быть различным.

- При посттравматической афазии прогноз более благоприятный, чем при постинсультной.

Участие логопеда в лечении афазии значительно улучшает её исход. Разрабатываются новые методы лечения, основанные на тренировке понимания и улучшении зрительной коммуникации больного. Эффективность лечения значительно повышается при объединении усилий невролога, логопеда и психолога.

При нарушении речи больные часто страдают от сопутствующих поражений других высших мозговых функций.

1. **Апраксия** — неспособность больного производить целенаправленные действия, которую нельзя объяснить элементарными двигательными или сенсорными расстройствами, непониманием команд либо нежеланием их выполнять. Например, при апраксии одевания больной не может одеться, несмотря на то что сила в руках сохранена. Апраксия, как правило, является следствием разобщения отдельных областей мозга и часто сочетается с афазией.

2. При **агнозии** страдает способность узнавать предметы, что также невозможно объяснить элементарными двигательными или сенсорными расстройствами. Например, при зрительной агнозии нарушается узнавание предметов, хотя зрение не нарушено.

3. Синдром левой задней теменной доли (синдром Герстмана) включает аграфию, пальцевую агнозию, затруднённое распознавание правой и левой сторон, нарушение счёта (акалькулию).

СИНДРОМЫ РАЗОБЩЕНИЯ

Синдромы разобщения обусловлены нарушениями связей между различными областями коры. К этой группе заболеваний относятся:

1. **Алексия без аграфии**. Больной может писать, но не может читать (локализация очага — левая затылочная область и прилежащий участок мозолистого тела).

2. **Синдром Балинта** характеризуется триадой симптомов: нарушением зрительного внимания (фрагментацией зрительного восприятия), апраксией взора (несмотря на отсутствие элементарных глазодвигательных нарушений больной не способен направлять взор в определённую точку пространства) и зрительной атаксией (больной не способен зрительно контролировать движения своих конечностей). Данный синдром является следствием двустороннего поражения теменно-затылочной области.

3. **«Словесная глухота»** — изолированное нарушение речевого слуха. Больной не понимает устную речь, но понимает письменную; не может повторить фразу, однако имеет нормальный слух. Очаг расположен в глубине левой височной области.

4. **Идеомоторная апраксия.** Больной не может выполнить то или иное действие (например, левой рукой) по команде, при том что эта же рука активно участвует в спонтанных движениях. Очаг расположен в левой лобной коре и прилежащем участке мозолистого тела.

ИНСУЛЬТ

Инсульт — неврологическое заболевание, с которым терапевты сталкиваются наиболее часто. Некоторые аспекты лечения инсультов (эмболических, тромботических, геморрагических) остаются дискуссионными. В данной главе представлены традиционный подход к больному с инсультом и общепринятые методы лечения.

АНАТОМИЯ ИНСУЛЬТА

Определение локализации поражения.

Эмболы продвигаются по ходу крупных сосудов в дистальном направлении, вызывая **корковые инфаркты**. **Внутримозговое кровоизлияние** обычно локализуется в глубинных отделах мозга, чаще всего в скорлупе, таламусе, мосту или мозжечке. **Тромбоз** проявляется различными синдромами, и его диагностика опирается на данные анамнеза и сведения о локализации очага при исключении наличия эмболии и кровоизлияния. **Лакунарный инфаркт** (см. гл. 6) проявляется характерными неврологическими нарушениями, что позволяет осуществлять диагностику на основании клинической картины. При **субарахноидальном кровоизлиянии** очаговые нарушения обычно отсутствуют. Если они все же имеют место, то их характер определяется локализацией источника кровоизлияния. Сравнительная характеристика основных типов инсульта представлена в табл. 5.1.

Таблица 5.1

Типы инсультов

Инфаркт

Тромботический

Эмболический

Кровоизлияние

Внутримозговое

Субарахноидальное

АНАМНЕЗ

Характерные признаки развития различных типов инсульта.

При **эмболии** инсульт развивается внезапно, чаще всего при пробуждении, предвестники отсутствуют. Неврологический дефект максимально выражен в самом начале инсульта, затем уменьшается на протяжении 1-2 дней, иногда — нескольких часов. Возможны головная боль и фокальные эпилептические припадки.

Внутри мозговое кровоизлияние также часто возникает утром, на фоне артериальной гипертензии или сниженной свертываемости крови (например, при приёме антикоагулянтов). Неврологический дефект нарастает постепенно, в течение нескольких минут или часов, что зачастую сопровождается головной болью, тошнотой, рвотой. Предвестники, как правило, отсутствуют.

Для **тромбоза** характерно развитие во сне и проявление утром при попытке встать с постели. Симптоматика обычно нарастает ступенеобразно на протяжении нескольких часов или дней. Больные часто жалуются на головную боль.

Для **тромботического инсульта** характерны предвестники — транзиторные ишемические атаки (ТИА), проявляющиеся преходящей очаговой симптоматикой. Предвестники имеют важное диагностическое значение, поэтому им следует уделить особое внимание при расспросе больного.

1. **ТИА в каротидном бассейне** проявляются преходящей односторонней слепотой на стороне сужения внутренней сонной артерии — *amaurosis fugax* (от *nix-fugax* - мимолётный). Больной предъявляет жалобы на тёмную или светлую пелену, внезапно застилающую один глаз. Другими симптомами данного нарушения бывают преходящая **афазия**, двигательные или чувствительные расстройства в руке или ноге.

2. **ТИА в вертебробазилярном бассейне** проявляются невнятной речью, головокружением, двоением, атаксией, потерей сознания, дисфагией, онемением периоральной области (с обеих сторон). Односторонний очаг может проявляться двусторонними двигательными или чувствительными расстройствами.

Лакунарные инсульты обусловлены **патологией мелких артерий** и возникают на фоне длительной артериальной гипертензии. Возможно как острое начало, так и ступенеобразное нарастание

симптоматики на протяжении нескольких часов или дней. В некоторых случаях отмечаются предвестники (ТИА), головная боль обычно отсутствует.

Субарахноидальное кровоизлияние проявляется внезапной резчайшей головной болью и часто бывает спровоцировано физическим напряжением. Клиническую картину дополняют светобоязнь и ригидность шейных мышц.

ФИЗИКАЛЬНОЕ И ИНСТРУМЕНТАЛЬНОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ

Признаки стеноза или окклюзии внутренней сонной или общей сонной артерий

1. **Ослабление** или **отсутствие пульсации** сонных артерий на шее, **шум**, выслушиваемый над сонными артериями.

2. **Усиление пульсации** ветвей наружной сонной артерии (поверхностной височной, надбровной, угловой) на стороне поражения.

3. **Синдром Горнера** на стороне окклюзии общей сонной артерии.

4. Слабая (по сравнению со вторым глазом) выраженность признаков ангиопатии глазного дна на стороне стеноза сонной артерии при артериальной гипертензии.

5. В настоящее время для выявления гемодинамических проявлений стеноза сонных артерий широко применяются неинвазивные методы.

а. Офтальмопневмоплетизмография (ОПГ) выявляет гемодинамически значимый стеноз сосуда (сужение просвета более чем на 75%) на любом уровне: от дуги аорты до сифона внутренней сонной артерии. Метод основан на определении соотношения систолического давления в глазной артерии (первой ветви внутренней сонной артерии) и систолического давления на руке. С появлением более чувствительных методов исследования ОПГ применяют всё реже.

б. Дуплексное ультразвуковое сканирование сонных артерий. Высокая разрешающая способность метода позволяет выявить сужение просвета сосуда атеросклеротическими бляшками. С помощью доплеровского спектрального анализа измеряют локальные характеристики кровотока в различных сегментах сосуда, что позволяет оценить степень стеноза.

в. Магнитно-резонансная ангиография (МРА) — компьютеризированный метод, основанный на визуализации движущейся крови (при этом окружающие ткани остаются невидимыми). Таким образом можно оценить состояние и интракраниальных артерий, однако экстракраниальные отделы сонных и позвоночных артерий визуализируются лучше всего. Полученное изображение артерий и вен практически полностью соответствует таковому на обычной ангиограмме, однако МРА не требует введения контрастного вещества, что делает метод абсолютно безопасным.

Последние исследования показали, что при помощи МРА можно с высокой вероятностью выявить атеросклеротический стеноз сонных артерий на шее. К достоинствам метода следует отнести и то, что он позволяет получить на экране трёхмерное изображение сосудов и рассматривать их в различных проекциях.

г. Транскраниальная доплерография (ТКД) — ультразвуковой метод, с помощью которого измеряют скорость кровотока в основных интракраниальных артериях: сифоне внутренней сонной артерии (через орбитальное окно), средней и задней мозговых артериях (через височное окно), артериях вертебробазилярного бассейна (через окно в большом затылочном отверстии). Возможности ТКД: а) определение выраженного стеноза (>65%) артерий, расположенных на основании мозга; б) оценка интенсивности коллатерального кровотока при стенозе или окклюзии сосуда; в) выявление и наблюдение в динамике ангиоспазма, часто сопровождающего субарахноидальное кровоизлияние; г) диагностика артериовенозной мальформации (АВМ), исследование питающих ее артерий, оценка состояния локальной гемодинамики; д) исследование мозгового кровотока для подтверждения смерти мозга.

В настоящее время ТКД представляет интерес в качестве одного из методов мониторинга при каротидной эндартерэктомии и коронарном шунтировании.

Несмотря на то что решающее слово в исследовании каротидного бассейна по-прежнему остаётся за церебральной ангиографией, описанные выше неинвазивные методы исследования приобретают всё более важное значение для диагностики cerebrovasкулярных заболеваний и профилактики инсульта.

6. Холестериновые эмболы имеют вид блестящих, преломляющих свет телец (так называемых бляшек Холленхорста) и могут быть обнаружены в артериях сетчатки на стороне поражённой сонной артерии.

7. У лиц молодого возраста инсульт бывает следствием не диагностированной ранее артериальной гипертензии, пролапса митрального клапана, незаращения овального отверстия (последнее создаёт условия для возникновения парадоксальной эмболии), повышения свёртываемости крови (при дефиците антитромбина III, белков C или S, серповидноклеточной анемии, наследственной недостаточности плазминогена или антифосфолипидном синдроме) и метаболических нарушений (например, гомоцистинурии). У женщин детородного возраста инсульт может быть спровоцирован длительным приёмом пероральных контрацептивов.

8. К факторам риска инсульта, особенно у лиц молодого возраста, относятся кокаиновая наркомания, злоупотребление алкоголем и курение. Употребление кокаина может привести к субарахноидальному кровоизлиянию (в результате разрыва аневризмы или АВМ), внутримозговому кровоизлиянию или инфаркту мозга. Злоупотребление алкоголем является одной из причин артериальной гипертензии. Оно может спровоцировать внутричерепное кровоизлияние, инфаркт мозга и значительно повышает смертность при инсульте. Внутричерепное кровоизлияние также может быть обусловлено злоупотреблением амфетаминами.

Таким образом, больного с инсультом (особенно молодого возраста) следует тщательно расспросить о возможной алкогольной или кокаиновой зависимости.

Связь инсульта с патологией крупных или мелких артерий

При патологии мелких артерий за несколько часов или дней До инсульта, как правило, возникают стереотипные **симптомы-предвестники**. При патологии крупных артерий они появляются за несколько дней, недель, а иногда даже месяцев до инсульта и могут варьировать в зависимости от того, какая часть бассейна пораженного сосуда страдает в тот или иной момент. В табл. 5.2 перечислены состояния, которые могут стать причиной развития инсульта.

Этиология инсульта

Атеросклероз**Эмболия****Липогиалиноз (осложнение артериальной гипертензии)****Аневризма (причина субарахноидального кровоизлияния)****Артериовенозная мальформация****Повышение свёртываемости крови****Травма (ведёт к расслоению сосуда)****Васкулиты**

Частым симптомом поражения крупных артерий является **головная боль**. При нарушении кровообращения в вертебробазилярном бассейне боль чаще локализуется в затылке, в то время как при вовлечении каротидного бассейна — в лобной, височной областях, а также в глубине орбиты. При поражении мелких артерий головная боль отмечается значительно реже.

Определение источника эмболии

Среди источников эмболов первое по частоте место занимает **сердце** (кардиогенная эмболия — причина 15-20% ишемических инсультов). Особенно часто эмболия наблюдается при таких заболеваниях, как инфаркт миокарда, поражения митрального клапана и мерцательная аритмия. Источником эмболов часто служит пристеночный тромб, образующийся при инфаркте передней стенки левого желудочка в условиях его гиподинамии. В этом случае эмболия возникает обычно в течение первых 10 дней после инфаркта, но иногда происходит лишь спустя несколько месяцев. В редких случаях она бывает первым проявлением инфаркта миокарда. Пристеночные тромбы в полости сердца с наибольшей вероятностью выявляются при использовании метода чреспищеводной эхокардиографии. Кроме того, кардиогенная эмболия может быть связана с пароксизмальными нарушениями сердечного ритма, выявляемыми при помощи холтеровского мониторинга, наличием кальцифицированных или искусственных клапанов, бактериальным или марантическим эндокардитом, миксомой предсердия или кардиомиопатией.

Несколько реже источником эмбола являются бляшки в сонных артериях или аорте.

Примечание. Не следует забывать о том, что существуют исключения из вышеуказанных правил. Так, при эмболии иногда происходит ступенеобразное нарастание симптоматики, тромбоз может развиваться днём, а кровоизлияние подчас «маскируется» под тромбоз. Тем не менее приведённые общие закономерности в сочетании с другими данными значительно повышают точность диагностики. Характеристики основных типов инсульта приведены в табл. 5.3.

ДОПОЛНИТЕЛЬНЫЕ МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Комплекс исследований при инсульте включает:

- **Клинический анализ крови.** Выявляет признаки инфекции и заболеваний крови, таких как полицитемия, тромбоцитопения или тромбоцитоз.
- **Скорость оседания эритроцитов (СОЭ).** Увеличение СОЭ свидетельствует о возможном наличии васкулита, повышенной вязкости крови, бактериального эндокардита.
- **Протромбиновое время, активированное частичное тромбoplastиновое время.** Удлинение последнего указывает на присутствие антифосфолипидных антител.
- **Общий анализ мочи** Гематурия служит одним из признаков подострого бактериального эндокардита (см. этиологию эмболического инсульта).
- **Биохимическое исследование крови** (уровни содержания глюкозы, холестерина, триглицеридов).
- **Рентгенография грудной клетки.** Увеличение сердца **указывает** на возможность кардиогенной эмболии или длительную артериальную гипертензию. Возможно случайное обнаружение злокачественного новообразования.
- **Электрокардиография.** Выявляет нарушение ритма сердца, увеличение левого предсердия, наличие инфаркта миокарда.
- **Компьютерная томография** (см. гл. 30).

Компьютерная томография (КТ) позволяет произвести дифференциальную диагностику между геморрагическим инсультом (внутричерепным или субарахноидальным кровоизлиянием) и ишемическим инсультом (тромботическим или эмболическим). Свежий очаг кровоизлияния выглядит как область повышенной плотности, инфаркт — как область пониженной плотности. Кроме того, КТ помогает при определении размеров очага

Таблица 5.3

Характерные признаю! различных вариантов инсульта*

Вариант инсульта	Эмболия	Внутримозговое кровоизлияние	Тромбоз крупной артерии	Лакунарный инфаркт	Субарахноидальное кровоизлияние
Локализация	Кора	Глубинные отделы (базальные ганглии, таламус, мозжечок)	Различная (зависит от поражённого сосуда)	Мост, внутренняя капсула	Место соединения сосудов виллизиева круга
Начало	Внезапное (симптомы максимально выражены с самого начала)	Внезапное (симптомы нарастают в течение нескольких минут или часов)	Внезапное, постепенное, ступенеобразное или неравномерное	Внезапное, постепенное, ступенеобразное или неравномерное	Внезапное, обычно без очаговых симптомов*
Время возникновения	При пробуждении	При пробуждении и активном бодрствовании	Во сне или в неактивном состоянии	Во сне или в неактивном состоянии	При активном бодрствовании
Предвестники (ТИА)	Нет	Нет	Обычно бывают	Иногда бывают	Нет
Головная боль	Иногда	Обычно	Иногда	Нет	Всегда (сопровождается ригидностью шейных мышц)
КТ	Гипоинтенсивный очаг	Гиперинтенсивный очаг	Гипоинтенсивный очаг	Гипоинтенсивный очаг	Очаги в веществе мозга отсутствуют
МРТТ1	Гипоинтенсивный очаг	*•	Гипоинтенсивный очаг	Изменений может не быть	Очаги в веществе мозга отсутствуют*
МРТТ2	Гиперинтенсивный очаг	**	Гиперинтенсивный очаг	Гиперинтенсивный очаг	Очаги в веществе мозга отсутствуют*
Люмбальная пункция	Прозрачная ЦСЖ	Кровянистая ЦСЖ	Прозрачная ЦСЖ	Прозрачная ЦСЖ	ЦСЖ всегда кровянистая

* Приведены лишь общие принципы; развитие инсульта может протекать атипично.

** При МРТ изображение кровоизлияния варьирует в зависимости от множества факторов, в том числе режима исследования (Т1- и Т2-взвешанные изображения), локализации кровоизлияния (внутримозговое, экстрадуральное или субарахноидальное), течения процесса (острое, подострое, хроническое).

(крупный, мелкий), его локализации (поверхностный или глубокий), поражённого сосудистого бассейна.

1. КТ безошибочно выявляет *внутри мозговое кровоизлияние*, которое выглядит как область *повышенной плотности*. При субарахноидальном кровоизлиянии КТ часто обнаруживает межполушарное скопление крови. Эти изменения становятся заметными уже в первый час после появления симптоматики. С развитием КТ стал очевиден тот факт, что на основании клинических данных больным с внутримозговым кровоизлиянием зачастую ошибочно ставится диагноз тромбоза, и наоборот.

2. КТ позволяет также выявить *инфаркт мозга*, который выглядит как область *пониженной плотности*. В отличие от внутримозгового кровоизлияния эти изменения можно обнаружить лишь спустя 24-48 ч после возникновения симптомов. При контрастировании очаг инфаркта на КТ напоминает опухоль, однако в случае инфаркта масс-эффект выражен в меньшей степени, чем при опухоли. Иногда масс-эффект обнаруживают и при инфаркте. В этом случае диагноз можно уточнить с помощью магнитно-резонансной томографии (МРТ), повторной КТ и клинического наблюдения.

3. *Геморрагический инфаркт* часто бывает следствием массивной эмболии. Он проявляется на КТ в виде зоны неоднородной или повышенной плотности. Если эмболический инфаркт осложнился кровоизлиянием, назначение антикоагулянтов следует отложить.

4. *Кровоизлияние в ствол мозга* можно выявить с помощью КТ, в отличие от *стволовых инфарктов*, которые на КТ обычно не видны.

5. Используя КТ, определяют *смещение мозговых структур*, при котором требуется активное лечение отёка мозга, а иногда и оперативное вмешательство.

6. О наличии *субдуральной гематомы* судят по смещению мозговых структур, сдавлению боковых желудочков и конвексигальных борозд, изменению плотности пространства над поверхностью мозга (которое зависит от давности гематомы).

7. С помощью КТ можно диагностировать *опухоли мозга* по изменению плотности вещества мозга, накоплению контрастного вещества, масс-эффекту. Иногда клинически опухоль проявляется, как инсульт.

Магнитно резонансная томография

Роль магнитно-резонансной томографии (МРТ) в диагностике инсульта быстро возрастает.

1. МРТ часто обнаруживает в головном мозге ишемические очаги в ранних стадиях, когда они еще не видны на КТ.

2. С помощью МРТ выявляют очаги в стволе, мозжечке и височной доле, не доступные для КТ.

3. МРТ с большей вероятностью, чем КТ, диагностирует венозный тромбоз — одну из причин инфаркта.

4. МРТ лучше выявляет небольшие инфаркты, в том числе и лакунарные. Тем не менее в острой стадии инсульта КТ имеет преимущество перед МРТ, особенно при подозрении на кровоизлияние или в том случае, когда контакт с больным затруднён.

5. МРТ с контрастированием помогает установить давность инфаркта, выявить АВМ, которая может быть причиной инсульта, или опухоль.

Примечание. Однофотонная эмиссионная КТ (single photon emission computed tomography — СPECT) выявляет очаг ишемии через несколько часов после его развития.

Ангиография

Обычную или дигитальную (цифровую) ангиографию производят:

а) для выявления патологии, поддающейся хирургическому лечению (внутричерепные аневризмы, АВМ, стеноз или изъязвление бляшек в сонных артериях);

б) для уточнения диагноза в спорных случаях;

в) для уточнения диагноза перед назначением антикоагулянтов.

До ангиографии необходимо, опираясь на клинические данные, установить, какой из бассейнов поражён (каротидный или вертебробазилярный). Ангиографию производят путём селективной катетеризации.

Электроэнцефалография

Электроэнцефалография (ЭЭГ) выявляет очаги в коре и иногда в таламусе. Изменения показателей ЭЭГ можно зафиксировать уже в первые часы после инсульта, когда патологический очаг

ещё не обнаруживает себя на КТ. Чаще всего таким образом проявляется нарушение кровообращения в крупных артериях каротидного бассейна, в то время как вертебробазилярные инсульты, а также лакунарные инфаркты, связанные с патологией мелких артерий, редко изменяют ЭЭГ

Как правило, изменения на ЭЭГ появляются при патологии крупных сосудов и эмболии.

ЭЭГ имеет особое значение при подозрении на эпилептический припадок. Слабость мышц, наступающую в связи с инсультом, иногда можно частично объяснить постиктальным (от лат. *ictus* — припадок) параличом Тодда.

Люмбальная пункция

При люмбальной пункции (ЛП) (см. гл. 29) внутричерепное кровоизлияние проявляется повышенным (> 200 мм вод.ст.) давлением кровянистой (> 1000 эритроцитов в 1 мкл) ЦСЖ. Не следует забывать, что примерно в 10% случаев состав и давление ЦСЖ при внутримозговом кровоизлиянии не изменяются. При субарахноидальном кровоизлиянии ЦСЖ содержит значительную примесь крови (как правило, $> 25\,000$ в 1 мкл).

Если ЦСЖ содержит 50-500 эритроцитов в 1 мкл, более вероятно эмболия, хотя в этом случае ЦСЖ часто остаётся неизменной. Если же эмболия привела к геморрагическому инфаркту, количество эритроцитов в ЦСЖ достигает 10 000-20 000 в 1 мкл.

При тромбозе и лакунарном инфаркте клеточный состав ЦСЖ обычно не меняется, лишь иногда в ЦСЖ увеличивается число лейкоцитов. С появлением КТ к ЛП прибегают всё реже. В настоящее время ЛП показана в следующих ситуациях:

- при подозрении на инфекцию;
- при подозрении на субарахноидальное кровоизлияние (КТ в 5—10% случаев даёт ложноотрицательные результаты);
- при подозрении на внутримозговое кровоизлияние, когда КТ недоступна (см. выше), но только при отсутствии признаков внутричерепной гипертензии(!);
- перед назначением антикоагулянтов для исключения кровоизлияния (если КТ недоступна);
- при подозрении на васкулит;
- при неясном диагнозе.

ЛЕЧЕНИЕ

Кардиогенная эмболия

Антикоагулянты

1. Антикоагулянты эффективно предупреждают повторные кардиогенные эмболии (исключение составляет бактериальный эндокардит), в связи с чем особенно важно своевременно обнаружить кардиальный источник эмболии. Чтобы исключить кровоизлияние перед назначением антикоагулянтов, необходимо произвести КТ или МРТ. Можно произвести и ЛП, но она с меньшей вероятностью, чем КТ, выявляет внутримозговые кровоизлияния и, кроме того, может провоцировать образование спинальной гематомы при последующем назначении антикоагулянтов. Мнения о том, когда начинать антикоагулянтную терапию после эмболии, различны. Некоторые специалисты предпочитают незамедлительное назначение антикоагулянтов, другие выжидают 48 ч, третьи в случаях обширного инфаркта откладывают его на 10—14 дней, дабы избежать трансформации «белого» инфаркта в геморрагический. По нашему мнению, антикоагулянты следует назначать незамедлительно в случае ограниченного инфаркта при условии, что кровоизлияние исключено. Особую осторожность необходимо соблюдать у пожилых больных. В случае обширного инфаркта (размер которого превышает 5 см) и упорной артериальной гипертензии антикоагулянтную терапию следует отложить. Лечение начинают с гепарина, затем переходят на варфарин. Согласно последним данным, снижение протромбинового времени в 1,5 раза обеспечивает эффективную профилактику инсульта. В случае, если источником эмболии был пристеночный тромб, образовавшийся вследствие инфаркта миокарда, антикоагулянтную терапию продолжают в течение 6 мес. При предполагаемой кардиогенной эмболии (если источник не был точно установлен) антикоагулянты иногда назначают на срок от 3 до 6 мес. При мерцательной аритмии и ревматическом пороке сердца показана длительная антикоагулянтная терапия.

Транзиторные ишемические атаки

Антикоагулянты

2. Результаты исследований показали, что у больных с ТИА антикоагулянты снижают частоту последующих ТИА и инсультов. Однако в большей части этих исследований не проводились различия между больными с патологией крупных и мелких артерий, каротидного и вертебро-базиллярного бассейнов, далеко не во всех случаях выполнялась ангиография. При регулярном контроле протромбинового времени и исключении больных с высоким риском кровотечений геморрагические осложнения крайне редки. Антикоагулянты дают положительный эффект и при прогрессирующем инсульте. Кроме того, по нашему мнению, антикоагулянты следует применять при выраженном стенозе крупных артерий, но не при полной их окклюзии. В тех же случаях, когда выраженного стеноза нет, но бляшка изъязвлена или неравномерно вдаётся в просвет сосуда, что создает условия для формирования эмболов, мы отдаём предпочтение антиагрегантам (аспирину или тиклопидину). Существуют данные о том, что у больных с ТИА в бассейне значительно (на 70-99%) стенозированной сонной артерии предпочтительно проведение эндартерэктомии, но лишь при том условии, что вероятность осложнений и летального исхода при ангиографии и самой операции низка (не более 3%). Мы считаем, что антикоагулянты не показаны при завершившемся инсульте, патологии мелких артерий или окклюзии крупной артерии.

3. Проводя лечение больных с ТИА, мы несколько модифицируем рекомендации клиники Майо. Прежде всего необходимо исключить мигрень, эпилептические припадки и другие состояния, имитирующие ТИА.

В большинстве случаев больных с вертебробазиллярными ТИА лечат консервативно.

В случае типичной каротидной ТИА показана эндартерэктомия при условии, что сосудистый хирург и специалист по ангиографии обладают надлежащим опытом, у больного отсутствуют медицинские противопоказания к проведению операции, а степень стеноза превышает 70%.

Неоперированным больным с повторяющимися ТИА показаны антиагреганты (аспирин или тиклопидин). Но если в последнее время больной отмечает увеличение частоты, продолжительности или тяжести ТИА, то сначала назначают антикоагулянты

(варфарин) в течение 3 мес и лишь затем переходят на аспирин. Антиагреганты отменяют, если ТИА отсутствовали в течение года.

Неоперированным больным, у которых последняя ТИА наблюдалась более 12 мес назад, лечение не требуется.

Антиагреганты

4. К **антиагрегантам (антитромбоцитарным средствам)** относят аспирин, дипиридамол, сульфинпиразон, тиклопидин. Эти препараты находят широкое применение у больных с ТИА. По заключению FDA (Управление по контролю за продуктами и лекарствами, США), аспирин снижает риск повторных ТИА. Согласно текущим исследованиям, аспирин менее эффективен, чем тиклопидин, однако в связи с дороговизной и частыми побочными эффектами последний назначают лишь при неэффективности аспирина. В соответствии с рекомендациями клиники Майо, мы назначаем аспирин больным с ТИА, которым не показаны хирургическое вмешательство или терапия антикоагулянтами, а также в случаях, когда ТИА связаны с патологией мелких артерий. Очевидно, что оптимальная схема лечения ТИА ещё не разработана, но есть все основания полагать, что у таких больных аспирин способствует профилактике инсульта.

5. Высокое артериальное давление целесообразно снижать при кровоизлиянии, однако при тромбозе или эмболии это может привести к катастрофическим последствиям, особенно в случае быстрого падения давления.

6. **Хирургическое лечение** показано в следующих случаях:

Эндартерэктомия — у больных с односторонним стенозом сонной артерии, перенесших ТИА или инсульт с полным или почти полным восстановлением кровообращения в бассейне поражённой артерии.

При мозжечковом кровоизлиянии или инфаркте с компрессией ствола (в этой ситуации оперативное вмешательство может спасти жизнь больного).

При кровоизлиянии в скорлупу недоминантного полушария с формированием обширной гематомы и/или при начинающемся вклинении. Эвакуация гематомы снижает внутричерепное давление и предупреждает компрессию ствола.

При бессимптомном выраженном стенозе сонной артерии хирургическое вмешательство может предупредить инсульт, но мнения о целесообразности его выполнения противоречивы. В настоящее время проводятся национальные исследования, по-

священные проблеме эффективности каротидной эндартерэктомии при стенозе сонных артерий.

При полной окклюзии сонной артерии или прогрессирующем инсульте хирургическое вмешательство не даёт положительного эффекта. Попытки улучшить коллатеральный кровоток путём экстра-интракраниального шунтирования также не принесли успеха.

7. *Средства, снижающие внутричерепное давление* (см. гл. 27), действуют эффективно на ранних стадиях обширных инфарктов, вызывающих смещение структур мозга. В подобных случаях специалисты некоторых медицинских центров практикуют мониторинг внутричерепного давления.

8. *Средства, расширяющие мозговые сосуды* (CO_2 , папаверин), неэффективны.

Субарахноидальное кровоизлияние

9. Лечение *субарахноидального кровоизлияния* (САК), связанного с разрывом аневризмы, заключается в назначении строгого постельного режима, контроля артериального давления, тщательной симптоматической терапии (поддержание электролитного баланса, приём слабительных средств, обезболивание) и, по возможности, в проведении оперативного вмешательства с перевязкой или клипированием аневризмы. При отсутствии адекватного лечения около 50% больных с САК, выживающих к концу первых суток заболевания, гибнут в последующие 2 нед. Решение о проведении операции принимают с учётом общего состояния больного (хирургическое вмешательство противопоказано при сопоре или коме), локализации аневризмы и наличия ангиоспазма. Ранее в целях предупреждения повторного кровоизлияния широко применялись антифибринолитические средства (например, аминокапроновая кислота), однако в последнее время от них отказались из-за опасности ишемических осложнений. Нимодипин (антагонист кальция) применяют для профилактики и лечения ангиоспазма. Последний, как правило, развивается на 3-14-й день после кровоизлияния; проявляется сужением кровеносных сосудов на ангиограмме и нарастанием неврологической симптоматики. Всё больше сторонников приобретает тактика раннего оперативного вмешательства (клипирование разорвавшейся аневризмы) с последующей гипертонической гиперволемической гемодилюцией, имеющая целью предупреждение ангиоспазма. В нескольких медицинских центрах Данный подход принёс обнадеживающие результаты.

ВОССТАНОВЛЕНИЕ

10. Несомненный эффект приносит *комплексная реабилитация* больных, перенесших инсульт. Она начинается уже в стационаре и включает физическую, трудовую и речевую терапию. Исследования доказали, что успех реабилитационных программ нельзя объяснить спонтанным восстановлением. Более того, экономическая выгода при возвращении больного в семью и восстановлении его способности к самообслуживанию превышает затраты общества на реабилитационные центры.

11. При неатеросклеротических инсультах проводимая терапия определяется основным заболеванием (например, при васкулитах показаны кортикостероиды).

ПЕРСПЕКТИВЫ

12. Продолжается изучение эффективности блокаторов кальциевых каналов при инсульте.

13. Результаты тромболитической терапии при эмболическом и тромботическом инсультах оказались неоднозначными. Тем не менее осуществляется разработка новых, более селективных тромболитических препаратов, которые, возможно, найдут своё применение и при инсульте.

14. В рамках Программы профилактики инсульта некоторые страны предпринимают действия, направленные на борьбу с факторами риска инсульта: артериальной гипертензией, курением, потреблением пищи, богатой холестерином, а также на раннее выявление лиц, предрасположенных к инульту (в частности, перенесших ТИА).

ОТДЕЛЬНЫЕ ЦЕРЕБРОВАСКУЛЯРНЫЕ СИНДРОМЫ

Лакуны — сосудистые очаги в мозге, часто выявляемые у больных с артериальной гипертензией. Это маленькие полости, возникающие на месте небольших тромботических инфарктов. Важность диагностики лакунарных инсультов объясняется тем, что они связаны с патологией мелких артерий и часто требуют более ограниченного обследования, чем другие виды инсульта. Коррекция артериальной гипертензии, гипергликемии, гиперлипидемии, прекращение курения, применение антиагрегантов улучшают исход лакунарных инсультов и уменьшают вероятность рецидивов. Для лакунарных инсультов характерны следующие синдромы:

1. **Чисто моторный инсульт** проявляется *изолированной гемиплегией* (слабостью мышц лица, руки и ноги на одной стороне без нарушения чувствительности). Правосторонняя гемиплегия лакунарного происхождения не сопровождается афазией, а левосторонняя — признаками поражения теменной доли. Очаг расположен в мосту или внутренней капсуле. Моторный инсульт — один из самых частых и легко распознаваемых лакунарных синдромов.

2. **Чисто сенсорный инсульт** проявляется гемигипестезией (нарушением чувствительности на лице, руке и ноге) при отсутствии других симптомов, в том числе гемипареза. Очаг чаще всего расположен в таламусе.

3. **Синдром «дизартрия и неловкая кисть»** проявляется невнятной речью, неловкостью и лёгким парезом руки. Очаг расположен в мосту или внутренней капсуле.

4. **Атаксический гемипарез** проявляется сочетанием атаксии и Пареза в одной ноге. Очаг расположен в мосту или внутренней капсуле.

ВНУТРИМОЗГОВОЕ КРОВОИЗЛИЯНИЕ

КТ — самый надёжный метод диагностики внутримозгового кровоизлияния в остром периоде.

Примечание. Геморрагические очаги в стволе и мозжечке могут быть не видны на КТ вследствие наличия костных артефактов. Если клинические проявления позволяют заподозрить кровоизлияние в эти отделы мозга, в то время как на КТ изменения не выявляются, необходимо провести МРТ.

Кровоизлияние в мозжечок:

1. Своевременная диагностика кровоизлияния в мозжечок крайне важна ввиду угрозы компрессии ствола мозга с быстрым летальным исходом. Лечение оперативное (удаление гематомы).

2. Основные симптомы: головная боль, рвота, нарушения равновесия и ходьбы вследствие грубой атаксии (при сохранной силе обеих ног).

3. Сила мышц и чувствительность остаются сохранными (кроме случаев сдавления ствола).

4. Возможен парез взора в сторону очага.

5. Нистагм и нарушение координации конечностей наблюдаются редко.

6. Возможна слабость мимических мышц на стороне очага.

7. Инфаркт мозжечка с последующим отёком может клинически имитировать кровоизлияние в мозжечок и также требует хирургического лечения.

Кровоизлияние в скорлупу — самый частый вариант внутримозгового кровоизлияния. Для него характерны:

- Гемиплегия.
- Резкое отклонение глаз в сторону очага (противоположную гемиплегии) (рис. 6.1).
- Головная боль.
- Дефекты полей зрения (гемиянопсия).
- Признаки дисфункции коры (развиваются по^в мере увеличения объёма кровоизлияния).

Хирургическое удаление гематомы показано при кровоизлиянии в недоминантное полушарие, особенно при прогрессирующем ухудшении состояния. Необходимо контролировать уровень артериального давления. Всё более широкое применение находит мониторинг внутричерепного давления.

Кровоизлияние в правую скорлупу



Глаза повернуты в сторону очага.
Зрачки нормального размера, реагируют на свет (та же картина при обширных полушарных инфарктах).

Кровоизлияние в таламус



Сходящееся косоглазие, парез вертикального взора.
Зрачки узкие, не реагируют на свет.

Кровоизлияние в мост



Глаза в срединном положении, феномен "кукольных глаз" отсутствует. Возможны поплавокые движения глаз. Зрачки точечные, реакцию на свет можно увидеть с помощью увеличительного стекла.

Кровоизлияние в мозжечок



Ограничение взора в сторону очага. Возможно косоглазие (на стороне поражения глаз отклонён книзу) или поражение отводящего нерва. Зрачки нормального размера, реагируют на свет.

Рис. 6.1. Глазные симптомы при внутримозговом кровоизлиянии.

Кровоизлияние в таламус:

- Гемиплегия — непостоянный симптом.
- Глаза опущены вниз и повёрнуты к носу, зрачки сужены и не реагируют на свет (рис. 6.1).
- Выраженная гемигипестезия.
- Терапия — симптоматическая.

Кровоизлияние в мост обычно имеет летальный исход:

- Кома.
- Зрачки сужены вплоть до точечных (рис. 6.1.), однако при исследовании с помощью лупы заметна реакция на свет.
- Тетрапарез с разгибательной реакцией больших пальцев стоп.
- Отсутствуют горизонтальные движения глазных яблок при пассивных поворотах головы (феномен «кукольных глаз») и вливании в ухо холодной воды.

Примечание. Самыми частыми причинами внутримозгового кровоизлияния являются артериальная гипертензия и травма. Реже кровоизлияние обусловлено болезнями крови, передозировкой антикоагулянтов, наркоманией (кокаиновой или амфетаминовой), амилоидной ангиопатией, опухолью мозга, артериовенозной мальформацией.

СУБАРАХНОИДАЛЬНОЕ КРОВОИЗЛИЯНИЕ

Для САК характерны резкая головная боль, внезапно возникающая при физической нагрузке, угнетение сознания (вплоть до комы), ригидность шейных мышц, примесь крови в ЦСЖ. Часто возникают вегетативные нарушения: рвота, лихорадка, изменения ЭКГ. Примерно у 40% больных разрыву аневризмы предшествуют те или иные симптомы. Очаговая симптоматика возникает при кровоизлиянии в вещество мозга или ангиоспазме. Кровоизлияние в вещество мозга сразу же проявляется на КТ в виде очага повышенной плотности, тогда как при ангиоспазме изменения на КТ возникают спустя некоторое время. Ухудшение состояния больных с САК может быть обусловлено ангиоспазмом, развитием гидроцефалии, эпилептических припадков, отёка мозга или повторным кровоизлиянием.

Аневризмы обычно располагаются на основании мозга в местах соединения артерий виллизиева круга. Наиболее частые локализации:

1. Задняя соединительная артерия (может проявляться признаками поражения глазодвигательного нерва).

2. Передняя соединительная артерия (возможна дисфункция лобных долей).

3. Средняя мозговая артерия (возможна афазия или развитие признаков поражения недоминантного полушария).

4. Более редкие локализации: глазная артерия (слепота на один глаз), кавернозный синус (офтальмоплегия), базилярная артерия (признаки поражения ствола). Артериовенозные мальформации (АВМ) встречаются в любых участках головного мозга, но чаще всего — в конвекситальной области. АВМ может проявляться эпилептическими припадками, а при разрыве — субарахноидальным или паренхиматозным кровоизлиянием.

Примечание. КТ выявляет скопление крови у 90% больных с САК, но в 10% случаев даёт ложноотрицательный результат. Следовательно, при подозрении на САК в отсутствие изменений на КТ необходимо произвести люмбальную пункцию.

ТРОМБОТИЧЕСКИЕ ИНСУЛЬТЫ

Синдром средней мозговой артерии чаще обусловлен её эмболией (а не тромбозом) либо окклюзией внутренней сонной артерии в области шеи. Характерные признаки:

- Гемипарез (в большей степени страдают лицо и рука).
- Афазия или симптомы поражения недоминантного полушария.
- Кортиковые нарушения чувствительности (в большей степени — в лице и руке).
- Гомонимная гемианопсия.
- Содружественное отклонение глаз в сторону полушарного очага.
- «Частичные» синдромы средней мозговой артерии, как правило, являются результатом эмболии. К ним относят: а) сенсорный гемисиндром с легкой афазией, б) кондуктивную афазию, в) афазию Вернике без гемипареза.

Для **синдрома передней мозговой артерии** характерны:

- Гемипарез с преимущественным вовлечением нижней конечности.
- Кортиковые нарушения чувствительности (преимущественно в ноге).
- Недержание мочи.
- Хватательный и сосательный рефлекс.

- Психическая заторможенность с персеверациями.
- Отсутствие гемипареза или афазии.
- Апраксия в левых конечностях.

Окклюзия внутренней сонной артерии схожа по клиническим проявлениям с окклюзией средней мозговой артерии. В том случае если нарушение кровообращения распространяется и на бассейн передней мозговой артерии, могут возникнуть соответствующие признаки. В таких случаях обычно развивается обширный инфаркт и больные находятся в состоянии оглушённости или сопора.

Для **синдрома задней мозговой артерии** характерны:

- Гомонимная гемипарез (нередко служит единственным признаком) — больной может не осознавать этот дефект.
- Отсутствие или слабая выраженность паралича.
- Значительные нарушения чувствительности, в частности болевой и тактильной.
- Отсутствие афазии или дисфункции недоминантного полушария.
- Нарушение чтения при сохранности письма (алекия без аграфии), а также нарушение способности называть цвета (при поражении левой задней мозговой артерии).
- Амнезия на недавние события (при вовлечении гиппокампа) и/или спутанность сознания в острой стадии.

Инфаркты водораздельных зон (зон смежного кровоснабжения) обычно развиваются вследствие аноксии и проявляются слабостью проксимального отдела руки или обеих рук (бифронтальный парез) при сохранности силы дистальных отделов, а также транскортикальными афазиями (см. гл. 4).

Для синдромов поражения ствола мозга не свойственны корковые нарушения и дефекты полей зрения. Один из самых частых стволовых синдромов — **латеральный синдром продолговатого мозга** (синдром Валленберга-Захарченко), возникающий при окклюзии позвоночной или задней нижней мозжечковой артерии (см. рис. 31.6). Для него характерны:

- На стороне очага (ипсилатеральной): онемение лица, атаксия конечностей, синдром Горнера (миоз, птоз, ангидроз лица), боль в области орбиты.
- На противоположной (контралатеральной) стороне: снижение болевой и температурной чувствительности конечностей.
- Головокружение, тошнота, икота, осиплость голоса, нарушение глотания и двоение.

В типичных случаях прогноз благоприятный, лечение ограничивается симптоматическими мерами. Следует помнить об опасности аспирации при нарушении глотания.

Другие стволовые инсульты в большинстве своём локализуются в варолиевом мосту (см. рис. 31.7).

1. При поражении **медиального отдела моста** возникает межъядерная офтальмоплегия или паралич взора с контралатеральными гемипарезом и лёгкой гемигипестезией.

2. При поражении **латеральной части покрывки моста** преобладают нарушения чувствительности.

3. При поражении латеральных отделов на стороне очага выявляются **мозжечковые симптомы**.

4. Уровень патологического очага в мосту определяют, исходя из поражённого черепного нерва. **Лицевой** (VII) нерв отходит от нижней части моста — при его поражении возникает паралич половины лица (как нижней, так и верхней его части) на стороне очага. Если же очаг расположен выше, то паралич мимических мышц развивается на стороне, противоположной очагу, и ограничивается лишь нижней частью лица, оставляя функцию мышц лба сохранной. **Тройничный** (V) нерв отходит от средней части моста — поражение его на этом уровне проявляется ипсилатеральным снижением роговичного рефлекса и чувствительности на лице. Нисходящий тракт тройничного нерва простирается от средней части моста до нижних отделов продолговатого мозга — при его поражении снижается болевая и температурная чувствительность лица на стороне очага. При поражении верхних отделов моста возникает контралатеральная гемигипестезия болевой и других видов чувствительности с вовлечением лица. Если же очаг локализуется несколько ниже, болевая и температурная чувствительность лица нарушается на стороне очага, а конечностей — на противоположной стороне. В нижней части моста располагаются кохлеовестибулярный (VIII) нерв и его ядро, поэтому при локализации поражения на этом уровне возникают головокружение и ипсилатеральное снижение слуха.

5. При поражении среднего мозга часто вовлекаются глазодвигательный (III) нерв (или его ядро) и ножка мозга, что проявляется расширением зрачка, птозом, ограничением подвижности глаза на стороне очага и контралатеральной гемиплегией (синдром Вебера) (см. рис. 31.8).

Если симптомы указывают на вовлечение какой-либо одной анатомической области, то инсульт скорее всего связан с поражением одной из ветвей базилярной артерии. Более обширное поражение обычно свидетельствует о вовлечении самой базилярной артерии. В последнем случае возможно резкое ухудшение состояния в связи с полной её окклюзией. Назначение гепарина может замедлить тромбирование сосуда и соответственно прогрессирование симптоматики.

Примечание. Изредка инсульт может развиваться и в спинном мозге (чаще всего в грудном отделе), что проявляется нижней параплегией и задержкой мочеиспускания. Как правило, существует уровень, ниже которого нарушена поверхностная чувствительность. Вибрационная чувствительность и суставно-мышечное чувство обычно остаются сохранными, поскольку при атеросклерозе чаще страдает передняя спинальная артерия, и задние столбы не поражаются. Лечение симптоматическое. Восстановление в большинстве случаев протекает успешно.

ТРАНЗИТОРНАЯ ИШЕМИЧЕСКАЯ АТАКА

Транзиторной ишемической атакой (ТИА) называют остро возникающий неврологический дефицит сосудистого происхождения, сохраняющийся не более 24 ч. Обычно продолжительность ТИА составляет от нескольких минут до 1 ч. Если неврологический дефицит, связанный с локальной ишемией мозга, сохраняется более 24 ч, а затем подвергается полному регрессу, то говорят об «обратимом ишемическом неврологическом дефиците» (малом инсульте). Ведение больных с малым инсультом существенно не отличается от такового при ТИА. ТИА имеет большое значение в качестве предвестника более тяжёлого нарушения кровообращения, оставляющего после себя стойкий неврологический дефект. Таким образом, в ряде случаев своевременная диагностика ТИА предупреждает надвигающийся инсульт. У 1/3 больных, перенесших ТИА, в последующие 3 года развивается инсульт; в то же время ТИА есть в анамнезе от 1/2 до 2/3 всех больных с тромботическими инсультами. Патологические механизмы ТИА изучены недостаточно хорошо. Проводя обследование больного с ТИА, следует уделить внимание следующим вопросам:

Определение бассейна, в котором произошла ТИА (каротидный или вертебробазилярный).

Дифференциально-диагностические признаки каротидных и вертебробазилярных ТИА рассмотрены в гл. 5.

ТИА в *каротидном бассейне* может быть вызвана стенозом или Изъязвлённой бляшкой в области бифуркации сонной артерии на ^ее. При наличии симптоматики, характерной для каротидной ТИА, В сочетании с шумом над сонной артерией или ослаблением её пульсации для уточнения состояния артерии и показаний к

каротидной эндартерэктомии применяют неинвазивные методы исследования или ангиографию (см. гл. 5). Следует помнить, что кровоток в сонной артерии снижается существенно лишь при сужении просвета на 75%. Эмбол, отделившийся от изъязвленной бляшки, может вызвать ТИА и в отсутствие стеноза. У некоторых больных полная окклюзия внутренней сонной артерии не проявляется клинически. Более того, шум над артерией может выслушиваться и при отсутствии стеноза, который в свою очередь не всегда сопровождается сосудистым шумом. Ослабление пульсации артерии не всегда сопровождается её окклюзией.

Механизм развития ТИА в *вертебробазилярном бассейне* менее изучен. Атеросклеротические бляшки наиболее часто находят в местах отхождения позвоночных артерий от подключичных. Возможна также кардиогенная эмболия сосудов этого бассейна. Определённую роль играют и гемодинамические факторы. Однако тяжёлые нарушения кровообращения в вертебробазилярном бассейне чаще всего связаны с патологией интракраниальных сосудов, недоступных для хирургического вмешательства. Эффективность операций на позвоночных артериях в области шеи не доказана.

При сужении подключичной артерии проксимальнее места отхождения позвоночной артерии развивается *подключичный синдром обкрадывания* (в результате перетока крови из базилярной артерии в позвоночную). В этом случае можно выслушать шум над артерией на уровне шеи, а также обнаружить различия показателей артериального давления на левой и правой руках. При работе рукой в ней происходит усиление кровотока за счёт «оттягивания» крови из базилярной артерии — развиваются симптомы вертебробазилярной недостаточности. При подключичном синдроме обкрадывания, не осложнённом тяжёлой патологией сонных артерий, инсульт развивается редко в отличие от других видов ТИА.

Изолированное головокружение, не сопровождающееся такими симптомами поражения ствола, как дизартрия, двоение, дисфагия, как правило, не связано с вертебробазилярной недостаточностью. У пожилых её симптомы иногда возникают при повороте головы, что обусловлено механическим препятствием кровотоку в позвоночных артериях, которое создают дегенеративные изменения шейного отдела позвоночника.

ТИА ВСЛЕДСТВИЕ КАРДИОГЕННОЙ ЭМБОЛИИ

Кардиогенная эмболия сравнительно часто является причиной ТИА в каротидном и, реже, в вертебробазилярном бассейнах. Как правило, кардиогенная эмболия осложняет течение следующих заболеваний: ревматического порока сердца, мерцательной аритмии, инфаркта миокарда (осложнившегося пристеночным тромбозом), бактериального и марантического эндокардита, миксомы предсердия. Фактором риска возникновения кардиогенной эмболии служит наличие искусственных клапанов сердца. Диагностику осуществляют с помощью эхокардиографии. Последняя показана при наличии в анамнезе больного данных, позволяющих предположить болезнь сердца. Использование чреспищеводной эхокардиографии даёт возможность выявить пристеночный тромб — потенциальный источник эмболов. Новые методы, такие как баллонная эхокардиография, позволяют находить небольшие парадоксальные эмболы, проходящие через незарашённое овальное отверстие.

ТИА И ПРИСТУПЫ АДАМСА-СТОКСА: ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Нарушения ритма сердца могут явиться причиной ТИА в связи с уменьшением сердечного выброса. Для диагностики нарушений ритма зачастую требуется холтеровский мониторинг. Необходимо различать приступ Адамса-Стокса (обморок вследствие блокады сердца) и ТИА. Приступы Адамса-Стокса, как правило, не сопровождаются очаговой неврологической симптоматикой.

Артериальная гипотензия может служить причиной возникновения очаговой неврологической симптоматики у больных с недостаточностью мозгового кровотока (в частности, при стенозе внутренней сонной или средней мозговой артерии).

МИГРЕНЬ, ЭПИЛЕПСИЯ И ТИА: ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Мигрень может сопровождаться преходящими очаговыми неврологическими нарушениями (зрительными, двигательными или чувствительными), но отличается возникающей вслед за этим головной болью и желудочно-кишечными симптомами. Кроме того, мигрень обычно наблюдается в более молодом возрасте,

чем цереброваскулярные заболевания. Тем не менее мигренозные приступы возможны в любом возрасте, причём выраженная головная боль присутствует не всегда. Мигрень у пожилых создаёт трудности для диагностики и терапии. Часто нарушения чувствительности во время мигренозной ауры перемещаются по длине конечности в течение нескольких минут («марширующее онемение»).

Парциальные эпилептические припадки также могут проявляться неврологической симптоматикой (онемением, судорогами, парезом руки или ноги). Эти и подобные нарушения могут сохраняться до нескольких часов. Для исключения эпилепсии применяют ЭЭГ. Повторяющиеся эпизоды очаговой симптоматики могут быть также результатом наличия хронической субдуральной гематомы и неразорвавшейся церебральной аневризмы.

ТИА или сходные с ними состояния могут наблюдаться при гипер- и гипогликемии, а также при некоторых системных заболеваниях, таких как анемия, полицитемия, тромбоцитоз. Эти заболевания могут способствовать клиническому проявлению ранее существовавших поражений в головном мозге.

Транзиторная глобальная амнезия (ТГА) — уникальный синдром, возникающий у больных среднего возраста, для которого характерна внезапная потеря памяти на недавние события. В результате развивается спутанность сознания, больной многократно задаёт одни и те же вопросы, хотя только что получил на них ответ. Нет ни нарушения сознания, ни двигательных или чувствительных расстройств. Сохраняется ориентация в своей личности, больной может назвать свою профессию, адрес и т.д. Этиология этого весьма драматического синдрома неизвестна. Высказаны предположения о его связи с ишемией гиппокампа и свода, эпилептической активностью, мигренью. ТГА часто провоцируется такими факторами, как эмоциональное переживание, боль, половой акт, купание в холодной воде. Приступ обычно продолжается несколько часов и самостоятельно проходит, не оставляя последствий (сам эпизод амнезируется). У многих больных выявляются сосудистые факторы риска, особенно артериальная гипертензия. Если приступы не рецидивируют, то лечение обычно ограничивается лишь устранением факторов риска.

ЛЕЧЕНИЕ БОЛЬНЫХ С ТИА

По завершении обследования (ЭКГ, по показаниям — холтеровский мониторинг, эхокардиография, аускультация магистральных артерий на шее, измерение артериального давления на обеих руках, неинвазивные методы — офтальмопневмоплетизмография, дуплексное ультразвуковое сканирование и иногда ЭЭГ) следует определить показания к ангиографии, решение о проведении которой принимают невролог и сосудистый хирург. Прежде чем выбирать тактику лечения, необходимо установить причину преходящей неврологической симптоматики (артерио-артериальная эмболия, мигрень, нарушения ритма сердца и др.).

Согласно последним данным, эндартерэктомия показана больным с гемодинамически значимым (70—99%) стенозом одной из сонных артерий, наличием ТИА в её бассейне при условии, что вероятность осложнений и летального исхода после операции не превышает 3%.

Ряд исследований показал, что применение антикоагулянтов у больных, уже перенесших ТИА, снижает вероятность возникновения ТИА и инсультов в будущем (см. гл. 5).

Вероятность возникновения инсульта у больного, который недавно перенёс несколько ТИА, выше, чем у больного, перенесшего ТИА сравнительно давно. В ряде случаев выбрать метод лечения бывает достаточно сложно, поскольку, несмотря на проведение обследования, включающего ангиографию и другие методы, причина ТИА остаётся невыясненной. Диагностику ТИА затрудняют следующие обстоятельства:

- ТИА может быть следствием патологии мелких артерий, не выявляемой с помощью ангиографии.
- Эмболы, вызывающие ТИА, могут затем быстро рассасываться.
- Некоторые эпизоды могут быть проявлением мигрени.

В случае если обследование не выявило причину ТИА, больному обычно назначают аспирин или тиклопидин.

Глава 8

КОМА

Помощь больному в коме должна оказываться в соответствии с чётким планом: необходимо собрать анамнез у членов семьи и друзей, быстро и целенаправленно произвести физикальное обследование и неврологический осмотр, назначить необходимые лабораторные исследования, обеспечить проходимость дыхательных путей и другие жизненно важные функции. Часто все эти мероприятия приходится осуществлять одновременно, поэтому помощь больному в коме оказывает бригада врачей, каждый из которых выполняет свою часть обследования. Выясняя причину комы, в первую очередь исключают метаболические нарушения, отравления, супратенториальные объёмные образования (например, эпидуральную гематому). Нейроанатомически кома может быть обусловлена одним из трёх процессов: 1) двусторонней дисфункцией больших полушарий, вызванной структурным повреждением, метаболическим нарушением либо действием лекарственного препарата; 2) дисфункцией одного полушария, сопровождающейся сдавлением ствола (например, эпидуральной гематомой); 3) дисфункцией ствола (например, вследствие кровоизлияния в мост или сдавления объёмным образованием в задней черепной ямке). В большинстве случаев для определения причины комы и степени повреждения центральной нервной системы (ЦНС) достаточно проанализировать признаки, выявленные при осмотре (см. табл. 8.1).

АНАМНЕЗ

1. У родственников или друзей выясняют следующее: страдает ли больной заболеванием, способным вызвать кому (сахарным диабетом, наркоманией, алкоголизмом), принимает ли он снотворные препараты, страдает ли депрессией, не перенёс ли недавно черепно-мозговую травму, имели ли место подобные эпизоды ранее.

Кома

Состояния сниженной реактивности

А. Ареактивность при внешних признаках бодрствования

1. Абулическое состояние — поражение лобных долей
2. Психические заболевания (психогенная ареактивность) — кататония, истерия
3. Вегетативное состояние
4. Синдром изоляции — инфаркт в мосту
5. Бессудорожный эпилептический статус — встречается очень редко

Б. Реактивность снижена, больной выглядит спящим

1. Оглушение — реагирует на голос
2. Сопор — реагирует на боль
3. Кома — реакция отсутствует
4. Псевдокома (истерия)

2. Если больной страдает тем или иным заболеванием, следует выяснить факторы, которые могли спровоцировать кому (например, при хроническом заболевании печени — желудочно-кишечное кровотечение, при уремии — инфекция, при эпилепсии — прекращение приёма противосудорожных средств).

ОСМОТР

Больного подвергают тщательному осмотру.

1. Декортикационная поза (сгибание рук и разгибание ног) указывает на дисфункцию полушарий или промежуточного мозга, связанную со структурным или метаболическим нарушением.

2. Децеребрационная поза (разгибание рук и ног) указывает на дисфункцию среднего мозга или верхних отделов моста, которая также может быть связана со структурным или метаболическим нарушением.

3. Если больной облизывает губы, зевает и может глотать — кома не очень глубока и стволовые функции, по-видимому, сохранены.

4. Повторяющиеся мультифокальные миоклонические подёргивания или припадки характерны для метаболических энцефалопатий (гипоксической, уремической и др.).

Определение типа дыхания

Дыхание Чейна-Стокса характеризуется постепенным усилением дыхательных движений, после чего следуют ослабление, период апноэ, а затем новый цикл. Данный тип дыхания указывает на двустороннюю дисфункцию полушарий при сохранении стволовых функций; часто встречается при метаболических нарушениях и застойной сердечной недостаточности, реже служит первым признаком тенториального вклинения.

Центральная нейрогенная гипервентиляция (быстрое глубокое дыхание) обычно служит проявлением поражения покрывки ствола на границе среднего мозга и моста.

Атеистическое дыхание характеризуется удлинённым судорожным вдохом с последующей задержкой выдоха; как правило, возникает при инфаркте моста.

Атаксическое {нерегулярное, или агональное} дыхание обычно является в претерминальном состоянии и обусловлено разобщением различных отделов дыхательного центра в продолговатом мозге. Следует помнить, что при значительном повреждении ствола нормальное дыхание невозможно.

Кома в сочетании с гипервентиляцией зачастую обусловлена метаболическими нарушениями при следующих заболеваниях:

- Метаболический ацидоз: сахарный диабет, уремия, лактацидоз, отравления.
- Дыхательный алкалоз: отравление салицилатами, печёночная недостаточность.

Кома в сочетании с гиповентиляцией обусловлена диффузным угнетением деятельности ЦНС и возникает при передозировке лекарственных средств и хронических заболеваниях лёгких, сопровождающихся накоплением CO_2 .

Реакция больного на внешние стимулы

1. Реакция на боль. При болевом раздражении больной может принять декортикационную или децеребрационную позу, указывающую на уровень поражения ЦНС.

2. Тест на произвольную реакцию (симуляцию). Наблюдая за реакцией больного, поднимают его руку и роняют на лицо.

3. Реакция конечностей на боль. Болевое раздражение может сопровождаться элементарными рефлексам: сгибанием, разгибанием, приведением. Отведение плеча или бедра обычно указывает на сохранность высокого (коркового) уровня регуляции. Об этом же свидетельствует и отдёргивание конечности.

Исследование зрачков

Оценивают ширину и симметричность зрачков, их реакцию на свет.

1. Если при сохранности зрачковых реакций больной не реагирует на внешние раздражители, отсутствуют феномен «кукольных глаз» и роговичные рефлексы, то кома, вероятнее всего, связана с метаболическими нарушениями. Такая диссоциация стволовых рефлексов характерна, в частности, для отравления барбитуратами.

2. При отравлении глутетимидом, атропином или скополамином зрачки расширяются и не реагируют на свет, что создаёт ложное впечатление о структурном повреждении головного мозга.

3. Нормальная ширина зрачков, наличие реакции на свет указывают на сохранность среднего мозга. Поражение среднего мозга обычно сопровождается расширением зрачков с утратой реакции на свет (хотя ширина зрачка может изменяться спонтанно).

4. Для поражения моста характерны точечные зрачки, реагирующие на яркий свет, что проверяется при помощи увеличительного стекла. Аналогично проявляются отравления героином и пилокарпином.

5. Одностороннее расширение зрачка с утратой реакции на свет характерно для поражения глазодвигательного (III) нерва и часто служит ранним признаком вклинения крючка височной доли в вырезку намёта мозжечка при супратенториальном объёмном образовании (см. гл. 26).

Роговичные рефлексы и феномен «кукольных глаз»

Отсутствие роговичных рефлексов и феномена «кукольных глаз» указывает на повреждение или дисфункцию моста. При определении феномена «кукольных глаз», надо предварительно убедиться в целостности шейного отдела позвоночника. Затем голову больного быстро поворачивают в сторону. При этом глаза больного напоминают глаза куклы, так как, перемещаясь в противоположном направлении, сохраняют своё положение относительно внешних ориентиров. Если феномен «кукольных глаз» отсутствует, при помощи калорической пробы проверяют вестибулоокулярный рефлекс (предварительно убедившись в отсутствии серной пробки, поочерёдно в каждое ухо вводят 20 мл ледяной воды). Нормальный ответ в виде тонического отклонения

глазных яблок в сторону раздражения указывает на сохранность некоторых функций ствола. При сохранности функций коры (например, при истерической коме) калорическая проба вызывает нистагм, быстрый компонент которого направлен в сторону, противоположную раздражаемому лабиринту. Отсутствие вестибулоокулярного рефлекса указывает на угнетение функций ствола.

Двигательная сфера

Оживление сухожильных рефлексов, наличие разгибательных стопных знаков (прежде всего симптома Бабинского) или гемиплегии указывают на структурное повреждение ЦНС. Исключение составляют печёночная кома, гипогликемия и уремия, которые также сопровождаются очаговыми знаками и оживлением рефлексов, однако легко диагностируются при помощи лабораторных методов исследования. Снижение сухожильных рефлексов при отсутствии разгибательных стопных знаков и гемиплегии, как правило, указывает не на структурное повреждение головного мозга, а на отравление лекарственными препаратами или другие метаболические нарушения.

Другие физикальные симптомы

При тщательном физикальном обследовании могут быть выявлены симптомы, уточняющие причину комы. Например, следы травмы головы могут служить признаком эпидуральной гематомы, бочкообразная грудная клетка — признаком лёгочной недостаточности, увеличение печени — печёночной комы, слабый пульс и артериальная гипотензия — кардиогенного шока, ригидность шейных мышц — менингита или субарахноидального кровоизлияния. Цианоз свидетельствует о гипоксии, вишнёво-красный цвет кожи — об отравлении окисью углерода. Гипотермия может указывать на отравление барбитуратами или этанолом, а гипертермия — на тепловой удар.

СПЕЦИАЛЬНЫЕ МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Лабораторные методы исследования позволяют исключить метаболические причины комы, такие как гипогликемию, гиперкапнию, гиперкальциемию, уремию, печёночную недостаточность, электролитные нарушения или отравления. Для диагностики в нут-

ричерепного кровоизлияния (субдуральной, эпидуральной или внутримозговой гематом) показана КТ. При подозрении на эпилептический статус проводят ЭЭГ. Данный метод также оказывает существенную помощь при выявлении метаболических энцефалопатий, когда происходит замедление электрической активности мозга, при психогенной коме, для которой характерна нормальная ЭЭГ. Люмбальную пункцию применяют для выявления инфекции ЦНС или субарахноидального кровоизлияния, однако перед её выполнением необходимо убедиться в отсутствии смещения срединных структур.

Гипогликемия — наиболее легко устранимая причина комы.

После взятия крови для определения уровня глюкозы каждому больному, находящемуся в коме, вводят 50 г глюкозы внутривенно. Однако у больных алкоголизмом с неизбежным для них дефицитом тиамина введение глюкозы может вызвать энцефалопатию Вернике. Поэтому для предупреждения этого тяжёлого поражения одновременно с глюкозой вводят 100 мг тиамина. При подозрении на передозировку наркотических средств вводят налоксон (0,4—0,8 мг внутривенно). Могут потребоваться промывание желудка (при отравлениях) и другие терапевтические меры, направленные, например, на снижение внутричерепного давления.

Примечание. Обсуждение проблемы смерти мозга и хронического вегетативного состояния («необратимой комы») не входит в задачи данной книги. Если семейный врач сталкивается с подобной проблемой, прежде чем принимать окончательное решение, следует: а) получить все необходимые консультации и результаты исследований (в том числе ЭЭГ); б) обеспечить чёткое взаимодействие между персоналом, осуществляющим уход за больным, и семьей больного; в) выбрать врача, собирающего всю клиническую информацию, поддерживающего контакт с родственниками, несущего ответственность и принимающего основные решения, касающиеся ведения больного. Решение о смерти мозга принимается специальной комиссией в соответствии с критериями, принятыми в той или иной стране.

ГОЛОВНАЯ БОЛЬ

Хорошо собранный анамнез имеет решающее значение в диагностике головной боли.

ХАРАКТЕР ГОЛОВНОЙ БОЛИ

Для *мигрени* характерны приступы пульсирующей интенсивной головной боли, нередко локализующейся в области глазницы. Часто, но не всегда боль бывает односторонней (термин «мигрень» происходит от греч. «гемикрания» — боль в одной половине головы). Во время приступа могут возникать светобоязнь (фотофобия), звукобоязнь (фонофобия), тошнота и рвота.

Головные боли напряжения, как правило, бывают диффузными, постоянными, локализуются в затылочной или лобной области и «стягивают» голову как «обруч» или «каска».

Головные боли при внутричерепной гипертензии или опухолях мозга могут быть двусторонними или диффузными, сопровождаться рвотой и появлением пелены перед глазами, но обычно менее интенсивны, чем мигрень (исключение составляют окклюзионные пароксизмы, при которых боль иногда достигает предельной интенсивности).

Кластерные головные боли — необычайно интенсивные, «кинжальные», строго односторонние боли с эпицентром в области глазницы.

Субарахноидальное кровоизлияние часто сопровождается внезапной сильной головной болью («самой ужасной болью», которую человек когда-либо испытывал). Иногда в момент кровоизлияния возникает потеря сознания.

ДАВНОСТЬ ПОЯВЛЕНИЯ ГОЛОВНЫХ БОЛЕЙ

Хотя *мигрень* может возникнуть в любом возрасте, чаще всего приступы появляются в пубертатном периоде, а после 30-40 лет, как правило, ослабевают. Обострения или ремиссии

заболевания могут быть связаны с менструальным циклом, беременностью или менопаузой. Заболевание часто носит семейный характер. В детстве нередко отмечается склонность больных к укачиванию.

Кластерные головные боли появляются в возрасте 20—60 лет. В течение нескольких недель или месяцев приступы головной боли возникают по несколько раз в сутки, следуя друг за другом и образуя «пучок» (кластер), а затем прекращаются на несколько месяцев или лет. Мужчины страдают значительно чаще, чем женщины. К кластерной головной боли близка хроническая пароксизмальная гемикрания, однако последняя чаще встречается у женщин и протекает без отчётливых ремиссий и обострений.

Головные боли напряжения характерны для лиц старше 10 лет, усиливаются на фоне стресса или в конце дня и обычно не бывают циклическими.

Если интенсивность и частота головной боли постепенно нарастают, а её характер не соответствует классическому описанию мигрени, головных болей напряжения или кластерной головной боли либо она возникла впервые, следует заподозрить опухоль мозга или внутричерепную гипертензию.

ПРЕДШЕСТВУЮЩИЕ ЗРИТЕЛЬНЫЕ И ДРУГИЕ СИМПТОМЫ

Мигрень подразделяют на *мигрень с аурой* {классическую} и *мигрень без ауры* (простую). При классической мигрени головной боли предшествуют зрительные или другие симптомы, при простой мигрени боль возникает без предвестников и обычно нарастает медленнее.

Приступ *мигрени с аурой* чаще всего начинается со зрительных симптомов в виде вспышек света, слепых пятен (скотом) или гемианопсии. Головная боль обычно появляется, когда зрительный продром (обычно длящийся несколько минут) заканчивается или интенсивность его проявлений снижается. Другие продромальные симптомы отмечаются значительно реже, но иногда они следуют друг за другом: вслед за гемианопсией появляются афазия, покалывание в лице или конечностях, а затем гемипарез («гемиплегическая мигрень»). Нарушения чувствительности зачастую медленно распространяются вдоль конечности («марширующие симптомы»). Для мигренозной ауры характерна смена позитивных*³ симптомов негативными (например, за вспышками света следует скотома, за покалыванием — онемение).

Для мигрени весьма характерны тошнота и рвота, отсюда термин «*изнуряющие головные боли*». Обычно диспепсические явления возникают на высоте головной боли. Во время приступа отмечается также болезненность покровов головы.

При кластерной головной боли и хронической пароксизмальной гемикрании на стороне боли могут проявиться такие вегетативные феномены, как слезотечение, гиперемия лица, заложенность носа или выделения из него, синдром Горнера.

ВРЕМЯ ПОЯВЛЕНИЯ ГОЛОВНОЙ БОЛИ

Головная боль напряжения обычно появляется в конце рабочего дня, часто вслед за эмоциональной нагрузкой.

I Мигрень [^]*ложет* возникнуть при любых обстоятельствах, в том числе на фоне стресса. Иногда она заставляет человека проснуться. Нередко приступ появляется при «расслаблении» — в выходные дни, в отпуске или после разрешения стрессовой ситуации. Мигрень может быть спровоцирована менструацией, голодом (хаотичным питанием), употреблением алкоголя (особенно красного вина), шоколада или сосисок, пребыванием в горах. Факторами риска возникновения мигрени служат приём пероральных контрацептивов, гиперлипидемия и артериальная гипертензия.

Для *кластерной головной боли* чрезвычайно характерны приступы, возникающие изо дня в день в одно и то же время, — по ним можно буквально сверять часы. Нередко такие боли называют будильниковыми, поскольку они возникают преимущественно в ночные часы и бывают достаточно сильны, чтобы разбудить больного.

ФАКТОРЫ, ВЛИЯЮЩИЕ НА ИНТЕНСИВНОСТЬ ГОЛОВНОЙ БОЛИ

Мигрень обычно облегчается после сна или рвоты.

Сон не влияет на кластерную головную боль.

Головная боль напряжения часто уменьшается в связи с применением метода психической релаксации или массажа шейного отдела.

Головная боль, обусловленная наличием *опухоли мозга*, часто усиливается при кашле и натуживании во время дефекации (что также характерно и для мигрени); такая головная боль обычно более выражена в утреннее время.

ЭФФЕКТИВНОСТЬ ЛЕКАРСТВЕННЫХ СРЕДСТВ

При *головной боли напряжения* обычно помогают аспирин или парацетамол.

Прием эрготамина в самом начале *мигренозного приступа* предупреждает головную боль или снижает её интенсивность (данный признак считают патогномоничным для мигрени).

При развившемся приступе *кластерной головной боли* лекарственные средства чаще всего неэффективны. Однако иногда приём эрготамина и назальная ингаляция кислорода оказывают положительное действие.

Важным диагностическим критерием при хронической пароксизмальной гемикрании является эффективность индометацина.

ПРОДОЛЖИТЕЛЬНОСТЬ ГОЛОВНОЙ БОЛИ

При *кластерной головной боли* приступы продолжаются от 15 мин до нескольких часов и во время обострения повторяются до 8 раз в сутки. При хронической пароксизмальной гемикрании длительность приступов меньше (от 5 до 20 мин), но частота выше (до 30 раз в сутки).

Приступ *мигрени* обычно длится от нескольких часов до суток, реже дольше. Головная боль напряжения иногда «накладывается» на мигренозную, удлиняя приступ («смешанная головная боль»).

Головная боль напряжения может продолжаться многие часы, иногда дни.

СВЯЗЬ ГОЛОВНОЙ БОЛИ С ДЕПРЕССИЕЙ

Депрессия и тревога нередко бывают причиной головной боли, поэтому необходимо разобраться в личности и характере больного, обстоятельствах его жизни, особенно в тех случаях, когда головные боли возникают изо дня в день на протяжении длительного времени. Следует осторожно выяснить, не связано ли состояние больного с проблемами в школе или на работе, семейной обстановкой, заболеванием или кончиной близкого человека.

Подавляющее большинство больных страдают доброкачественной головной болью, легко поддающейся лечению. Сочетание ^ли с лихорадкой, ригидностью шейных мышц, сонливостью Или спутанностью сознания, связь с физической нагрузкой свидетельствуют о наличии опасного заболевания.

ОСМОТР

Осмотр больного во время приступа часто позволяет отнести головную боль к тому или иному типу, выявить признаки органического заболевания.

1. Обращают внимание на наличие очаговых неврологических симптомов, указывающих на опухоль или другое структурное повреждение мозга. Обязательно осматривают глазное дно.

2. Во время приступа проверяют наличие признаков **вегетативной дисфункции**, характерных для кластерной головной боли и хронической пароксизмальной гемикрании (сужение зрачка, птоз, покраснение глаза, слезотечение, односторонняя заложенность носа).

3. Для мигрени характерны потливость ладоней и стоп, а также болезненность покровов головы.

4. Исключительная интенсивность боли («самая сильная головная боль в жизни») в сочетании с ригидностью шейных мышц позволяет заподозрить субарахноидальное кровоизлияние.

5. Изредка мигренозные боли служат проявлением **артериовенозной мальформации**. В этом случае, особенно если боль всегда возникает с одной и той же стороны, для выявления сосудистого шума проводят аускультацию черепа и глазницы. Для истинной мигрени характерна смена стороны боли от приступа к приступу.

6. Головная боль в периорбитальной области у больных пожилого возраста (50—70 лет) может быть обусловлена **височным артериитом**. Для этого заболевания характерны болезненность и уплотнение височной артерии, повышение СОЭ. Не следует забывать, что в ряде случаев височный артериит приводит к слепоте, развитие которой можно предотвратить назначением кортикостероидов.

7. Измеряют артериальное давление. Артериальная гипертензия (особенно лабильная) может спровоцировать мигрень или явиться причиной головной боли напряжения.

8. Глаукома — одна из частых причин головной боли у пожилых. При глаукоме головная боль нередко сочетается с болью в глазу, его покраснением и рвотой. При подозрении на глаукому производят пальпацию глазного яблока и измеряют внутриглазное давление. Своевременная диагностика этого заболевания, последующее лечение пилокарпином или оперативное вмешательство могут предотвратить развитие слепоты.

9. Постоянная головная боль у тучной женщины может быть обусловлена идиопатической внутричерепной гипертензией. Это заболевание сопровождается отёком дисков зрительных нервов, вызванным повышением внутричерепного давления (см. гл. 26).

10. Боль в затылке бывает проявлением шейного спондилоартроза, особенно у пожилых. Цервикогенная головная боль обычно усиливается при движениях головы и шеи.

Дополнительные методы исследования

Всем больным с головной болью следует проводить клинический анализ крови с определением СОЭ и биохимическое исследование крови. Выбор других методов исследования определяется данными анамнеза и результатами осмотра.

1. Если данные анамнеза свидетельствуют в пользу головной боли напряжения, а при осмотре изменений не выявлено, проведение дальнейших исследований, как правило, является нецелесообразным.

2. При мигренозных болях для исключения другого заболевания (например, артериовенозной мальформации) или осложнения мигрени (например, инфаркта) показано проведение КТ или МРТ.

3. Выполнение КТ или МРТ обязательно для всех больных с очаговой неврологической симптоматикой или признаками внутричерепной гипертензии.

4. При очаговых поражениях головного мозга, субдуральной гематоме или метаболических энцефалопатиях в качестве дополнительного неинвазивного метода применяется ЭЭГ. При мигрени с помощью ЭЭГ иногда выявляют неспецифические изменения.

5. Другие исследования проводят, ориентируясь на предполагаемую этиологию заболевания. Например, у автомеханика, страдающего головными болями, следует определить содержание свинца в крови, а при хронической лёгочной патологии — исследовать состав газов артериальной крови с целью выявления гиперкапнии.

ЛЕЧЕНИЕ

Мигрень

Лечение приступа

1. *Аспирин* или *парацетамол* эффективны, но, как правило, уже испробованы больным до посещения врача.

2. *Фиоринал* (аспирин/кофеин/буталбитал) нередко приносит облегчение, однако частое применение препарата ведёт к привыканию. При отмене фиоринала возможна головная боль, вызванная кофеиновой абстиненцией.

3. *Эрготамин* (в случае применения его в начале приступа, т.е. с появлением продромальных симптомов) предупреждает или уменьшает интенсивность головной боли. Эффективность препарата выше при введении его в прямую кишку (в виде свечей) или закладывании под язык, чем при приёме внутрь. На высоте головной боли может потребоваться применение сильного анальгезирующего или снотворного средства. При гемиплегической мигрени, ишемической болезни сердца и заболеваниях периферических сосудов противопоказаны производные спорыньи.

4. *Суматриптан*, недавно появившийся агонист серотонина, весьма эффективно купирует приступы мигрени. Кроме того, препарат уменьшает тошноту и рвоту, а его побочные эффекты незначительны.

5. При хронических головных болях не следует применять наркотические анальгетики.

Профилактическое лечение

1. *Пропранолол* — эффективное средство для профилактики мигрени. Препарат назначают по 20–40 мг 4 раза в сутки. Выпускаются и длительно действующие формы, которые можно принимать один раз в день. Пропранолол не следует применять при бронхиальной астме и сахарном диабете. По мнению многих специалистов, некоторые селективные бета-блокаторы (например, метопролол) эффективнее пропранолола и вызывают меньше побочных реакций.

2. *Амитриптилин* также оказывает профилактическое действие при мигрени. Вначале назначают 25–50 мг на ночь, при необходимости дозу повышают до 100–200 мг.

3. Для профилактики мигрени иногда применяют **блокаторы кальциевых каналов** (верапамил по 80 мг 3 раза в сутки или в длительно действующей форме).

4. **Метисергид** (сансерт) обычно применяют при частых тяжёлых приступах в случае неэффективности других препаратов. Препарат назначают в дозе 2 мг 2-4 раза в день не более 5 мес подряд. Более длительный приём может вызвать развитие ретроперитонеального фиброза. После месячного перерыва приём метисергида можно возобновить.

5. **Фенобарбитал** или **фенитоин**. Эти препараты эффективны при детской и юношеской мигрени, но иногда дают эффект и у взрослых (особенно фенитоин — при пароксизмальной активности на ЭЭГ).

6. **Диуретики** эффективны при менструальной мигрени. Их назначают за 3-5 сут до менструации (например, ацетазоламид по 250 мг 3 раза в сутки).

7. **Антигистаминные препараты** применяют при мигрени в случае, если приступ сопровождается выделениями из носа. При детской мигрени особенно эффективен ципрогептадин.

8. Некоторым больным приносят облегчение нестероидные противовоспалительные средства (например, индометацин). Они особенно эффективны при профилактике головной боли, вызванной физическим усилием. При менструальной мигрени применяют напросин.

Примечание. Больным следует избегать факторов, провоцирующих головную боль: нерегулярного питания, применения пероральных контрацептивов, употребления в пищу продуктов, содержащих тирамин или глутамат натрия, алкоголя. Полезны регулярные физические упражнения.

Кластерные головные боли

1. Если приступ уже начался, его лечение часто малоэффективно. Иногда приступ можно прервать назальной ингаляцией кислорода, приёмом эрготамина (под язык) или парентеральным введением дигидроэрготамина.

2. В период обострения для профилактики головной боли применяют эрготамин (на ночь или 2 раза в сутки, внутрь или в свечах), дигидроэрготамин внутримышечно, Метисергид, карбонат лития, ципрогептадин, пропранолол, хлорпромазин и преднизолон.

3. При хронической форме кластерной головной боли применяют препараты лития.

4. При хронической пароксизмальной гемикрании длительно назначают индометацин (внутрь или ректально).

При головной боли напряжения применяют:

- Аспирин, фиоринал, парацетамол.
- Транквилизаторы.
- Массаж и тепловые процедуры на область шеи.
- Релаксационные методики.
- Наркотические анальгетики не показаны.

При головных болях, вызванных депрессией, эффективно применение антидепрессантов в сочетании с психотерапией.

ДЕМЕНЦИЯ

Деменция — ослабление интеллекта, препятствующее профессиональной деятельности и социальной адаптации больного.

Причиной деменции могут быть несколько десятков заболеваний, поражающих головной мозг. Основная задача врача — исключить те из них, которые поддаются лечению (обратимые, или курабельные, деменции).

ЭТИОЛОГИЯ ДЕМЕНЦИИ

Необходимо собрать подробный анамнез у членов семьи больного. Выясняют время возникновения симптомов (например, затруднений в работе) и скорость их нарастания. Следует также обратить внимание на:

1. Нарушения походки или недержание мочи — признаки нормотензивной гидроцефалии.

2. Эпизоды, во время которых больной, заблудившись, не мог найти дорогу домой.

3. Неточное употребление слов — признак афазии, характерной для болезни Альцгеймера.

4. Неряшливость в поведении и одежде.

5. Раздражительность и агрессивность больного по отношению к окружающим, связанные с появлением интеллектуальных расстройств; изменение личности больного.

6. Контакты с токсическими веществами на работе, а также злоупотребление алкоголем или наркотическими средствами.

7. Предшествовавшую интеллектуальным нарушениям черепно-мозговую травму; жалобы на головную боль.

8. Наличие у больного соматического заболевания.

9. Наличие в семье других больных с деменцией (возможный Признак болезни Гентингтона или семейной формы болезни Альцгеймера).

10. Наличие указаний на инсульты и артериальную гипертензию (признак мультиинфарктной деменции) в анамнезе.

П. Наличие симптомов депрессии, указывающих на возможность псевдодеменции.

Оценка психического статуса

1. **Состояние сознания.** При спутанности сознания исключают метаболические нарушения и объёмный процесс в головном мозге. Делирий отличают от деменции следующие признаки: преимущественное нарушение внимания, изменчивость симптоматики, расстройство сна, выраженные нарушения восприятия и повышение активности вегетативной нервной системы.

2. Проверяют **ориентацию** в месте, времени и собственной личности. **Внимание** исследуют следующим образом: больного просят повторить серию цифр или перечислить месяцы года в обратном порядке. Если внимание больного нарушено, интерпретация результатов исследования интеллектуальных функций представляется достаточно трудной задачей.

3. Признаки **афазии** (см. гл. 4). Проверяют, может ли больной без ошибок прочесть газетный текст и написать под диктовку несколько фраз.

4. **Запоминание новой информации.** Больного просят запомнить 3–4 не связанных между собой слова и повторить их спустя 5 мин. Выясняют, может ли он запомнить, что положил деньги под подушку или в карман пижамы. Проверяют знание текущих событий.

5. **Память на отдалённые события.** Определяют, может ли больной вспомнить события, произошедшие несколько лет назад, или, например, имена прежних руководителей государства.

6. **Счёт.** Больному задают несложную задачу, например: вы хотите купить 6 булочек по 9 рублей и отдали продавцу 100 рублей; какова сдача, которую он должен вам вернуть?

7. **Абстрактное мышление.** Спрашивают, чем мяч похож на апельсин, что общее между ванной и океаном и т.п.

8. **Логическое мышление.** Узнают у больного, что он сделает, если в театре случится пожар или он найдёт на улице конверт с надписанным адресом.

9. **Зрительно-пространственные функции.** Выясняют, может ли больной объяснить смысл журнальной иллюстрации. Он может запутаться в мелких деталях, будучи не в состоянии объединить их в единое целое (зрительная агнозия). Неспособность больного нарисовать или скопировать простой рисунок (например, куб) говорит о наличии конструктивной апраксии.

10. **Общее настроение, мысли больного.** Возможны как печаль, так и неадекватное веселье, тревога, бред. Определяют, активен больной или апатичен, опрятен или неряшлив. Выясняют наличие признаков аффективной лабильности.

Общий и неврологический осмотр

1. Общий осмотр. Определяют наличие признаков заболеваний печени, почек, лёгких, сердца или щитовидной железы.

2. Исследуют артериальное давление и ритм сердечных сокращений.

3. Выясняют наличие очаговой неврологической симптоматики (например, гемипарезии или афазии). Проверяют глазное дно с целью выявления отёка дисков зрительных нервов.

4. Исследуют больного на наличие патологических рефлексов — сосательного, хоботкового, хватательного или рефлекса Бабинского.

5. Исследуют обоняние и слух больного.

ДЕМЕНЦИИ, ВЫЗВАННЫЕ КУРАБЕЛЬНЫМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ

Опухоль мозга

1. Опухоли, единственным проявлением которых является деменция, обычно локализованы в лобной доле. При этом нередко выявляются лобные знаки (сосательный, хоботковый и хватательный рефлексы), непроизвольное противодействие пассивным движениям (паретония), замедленность при выполнении заданий. Иногда нарушено обоняние. Опухоли, локализуемые в других областях мозга, проявляются, как правило, очаговой симптоматикой.

2. Опухоли, вызывающие окклюзию III или IV желудочков мозга с развитием гидроцефалии, нередко проявляются деменцией на фоне незначительной очаговой симптоматики. В связи с преходящей блокадой ликворных путей симптомы могут приступообразно нарастать.

3. В редких случаях ранним проявлением опухоли мозга служат нарушения памяти и речи.

4. При опухоли мозга деменция обычно развивается через 6-12 мес после появления первых симптомов (см. гл. 21).

5. Отсутствие изменений при проведении КТ с контрастированием или без него, как правило, исключает опухоль мозга. МРТ обладает более высокой чувствительностью, особенно в отношении опухолей, локализующихся в задней черепной ямке.

Нормотензивная гидроцефалия

1. Для нормотензивной гидроцефалии (НТГ), помимо нарушений памяти и интеллекта, характерны изменение походки и недержание мочи. При осмотре часто выявляются спастичность мышц ног и двусторонний симптом Бабинского. Патогенез НТГ до конца не выяснен. Полагают, что она обусловлена нарушением всасывания ЦСЖ на уровне конвекситальной поверхности мозга.

Сохранность нормальной походки у больного с деменцией исключает НТГ.

2. Заболевание обычно прогрессирует на протяжении 6—12 мес.

3. НТГ может возникать после субарахноидального кровоизлияния, менингита или черепно-мозговой травмы, но часто причина остаётся неясной.

4. При подозрении на НТГ показано проведение КТ или МРТ, а также радиоизотопной цистернографии*. Положительного эффекта после проведения шунтирования можно ожидать при характерной клинической картине, непродолжительном анамнезе (6—12 мес) и подтверждении диагноза при помощи дополнительных исследований.

5. Улучшение походки после люмбальной пункции с выведением 30 мл ЦСЖ — важный диагностический признак НТГ.

Субдуральная гематома

1. Для субдуральной гематомы у пожилых характерны: изменение личности и быстро нарастающая сонливость. Головная боль — важный, но не постоянный признак.

2. Психические нарушения обычно нарастают на протяжении нескольких дней, недель, а иногда и месяцев.

* Радиоактивное вещество, вводимое при люмбальной пункции, обнаруживается впоследствии в боковых желудочках, но не над полушариями мозга. Мнения относительно диагностической ценности этого метода при НТГ противоречивы. КТ и МРТ в случае НТГ выявляют гидроцефалию при нормальной ширине корковых борозд.

3. Указание на черепно-мозговую травму присутствует в анамнезе не всегда (в 2/3 случаев).

4. Диагностику субдуральной гематомы осуществляют при помощи КТ и ЭЭГ. В некоторых случаях гематома не отличается по плотности от окружающих тканей и не видна на КТ. Поэтому при подозрении на гематому и нормальных результатах КТ показана МРТ.

5. Двусторонняя субдуральная гематома иногда выглядит на КТ как двусторонняя облитерация корковых борозд, причём сдавление желудочков может отсутствовать. В таком случае диагноз подтверждают с помощью МРТ или ангиографии.

6. При подозрении на субдуральную гематому люмбальная пункция противопоказана. В данном случае этот метод не имеет диагностического значения и может нанести вред больному. (При субдуральной гематоме в ЦСЖ обнаруживают ксантохромиию и повышенное содержание белка, однако в половине случаев изменения не выявляются.)

Дефицит витамина В₁₂

1. Для этого заболевания характерно постепенное начало, симптоматика нарастает в течение нескольких месяцев или лет.

2. Хотя у большинства больных выявляется мегалобластическая анемия, иногда деменция бывает единственным проявлением дефицита витамина В¹². В этом случае исследование мазка крови и неврологический осмотр не выявляют патологии.

3. Изменения, обнаруживаемые на ЭЭГ, обычно регрессируют на фоне лечения. Неврологические симптомы иногда предшествуют анемии.

4. Определение содержания витамина В¹² в крови — основной скрининговый метод диагностики заболевания, дающий надёжные результаты в том случае, если накануне больному не начали вводить витамин. Иногда содержание В¹² в крови остаётся на нижней границе нормы, несмотря на клинические проявления дефицита витамина. В этом случае может потребоваться исследование биодоступности (тест Шиллинга).

5. Деменция может явиться результатом дефицита фолиевой кислоты. Однако в случае, когда фолиевую кислоту назначают больным с пернициозной анемией до восстановления запаса витамина В¹², неврологическая симптоматика может нарастать. Несмотря на улучшение картины крови.

6. У больных могут быть выявлены парестезии и признаки поражения задних и боковых столбов спинного мозга (фуникулярный миелоз, или комбинированная дегенерация — см. гл. 18).

Заболевания печени

1. Нарушение функции печени часто сопровождается расстройством памяти, абстрактного мышления и внимания.

2. Психические нарушения иногда бывают единственным клиническим проявлением заболевания печени, в то время как другие его признаки (например, желтуха) отсутствуют.

3. При осмотре больного нередко обращают на себя внимание сонливость, общее оживление сухожильных рефлексов, астериксис, миоклония и гипервентиляция (с дыхательным алкалозом).

4. Проводят печёночные пробы, в том числе исследование уровня аммиака в артериальной крови. Также проверяют содержание в крови глутамина и α-кетоглутарата, уровень которых повышается при печеночной энцефалопатии.

5. Чтобы исключить болезнь Вильсона—Коновалова, исследуют содержание церулоплазмينا в крови и суточную экскрецию меди с мочой.

6. Следует исключить гемохроматоз.

Депрессия

Не нужно забывать, что депрессия может имитировать симптомы деменции. Это состояние часто называют псевдодеменцией. Отличительными чертами псевдодеменции служат:

1. Указания на предшествующее психическое заболевание в анамнезе.

2. Острое начало болезни (обычно может быть названа точная дата) и непродолжительный анамнез.

3. Неспособность сконцентрировать усилия для выполнения задания; частый ответ «не знаю» даже на самые простые вопросы; больные демонстрируют отчаяние и жалуются на свои умственные способности.

4. Признаки депрессии: тенденция к самоизоляции, чувство вины, апатия, анорексия, уменьшение массы тела, нарушение сна, плаксивость, нарушение внимания, апатия, психомоторная заторможенность, суицидальные мысли.

Примечания. 1. Депрессия может усугублять проявления лёгкой деменции, связанной с органическим поражением головного мозга. 2. В некоторых случаях улучшение интеллектуальных способностей при пробной терапии антидепрессантами позволяет диагностировать депрессию у **больных** с деменцией.

Другие причины деменции, поддающиеся лечению

Следует провести пробы на **сифилис** (серологическое исследование крови и ЦСЖ), грибковый менингит (плеоцитоз, повышение уровня **бежа** и снижение уровня глюкозы в ЦСЖ). Также исключают отравление бромидами и тяжёлыми металлами, уремию, микседему, болезнь Иценко-Кушинга, болезнь Вильсона-Коновалова, дефицит тиамина, отравление окисью углерода, застойную сердечную недостаточность, передозировку барбитуратов, хроническую гипоксию, артериальную гипертензию, гиперкальциемию, рак лёгких и подострый бактериальный эндокардит. Деменция может **быть** одним из проявлений ВИЧ-инфекции (см. гл. 23).

НЕОБРАТИМЫЕ ДЕМЕНЦИИ

Болезнь Альцгеймера

1. Болезнь Альцгеймера (сенильная деменция **альцгеймеровского типа**) — самая частая причина деменции. При раннем начале заболевания — в 50-65 лет (**ранее** в таких случаях применяли термин «пресенильная деменция») и позднем начале заболевания — **После** 65 лет («сенильная деменция») патоморфологические изменения сходны.

2. Заболевание прогрессирует медленно, на протяжении нескольких лет.

3. Характерны нарушения памяти и **речи** (афазия с **частыми Нарафазиями**). Повторяются эпизоды, во **время** которых **больные** теряются и не могут найти дорогу домой.

4. Другие неврологические симптомы, как правило, **отсутствуют**. На ранней стадии больной вполне контактен и опрятен. Со временем появляются изменения личности. Часто встречаются зрительная агнозия (больной **видит** отдельные **Части** объекта, но не способен узнать его целиком), апраксия

(невозможность выполнения определённых действий в отсутствие параличей). На развёрнутой стадии возможны эпилептические припадки.

5. Болезнь Пика по клиническим проявлениям напоминает болезнь Альцгеймера, однако встречается редко. Патоморфологическое исследование выявляет преимущественное поражение лобных и височных долей.

6. На КТ и МРТ обычно видны расширение желудочков и атрофия коры. На ЭЭГ отмечается замедленная и нерегулярная электрическая активность мозга.

7. Патоморфология болезни Альцгеймера — предмет многочисленных исследований. Особый интерес вызывает отложение в тканях мозга амилоидного бета-протеина. Торможение этого процесса — одно из возможных направлений терапии болезни Альцгеймера в будущем.

8. Лечение симптоматическое. Экспериментальные средства, разработанные для улучшения когнитивных функций, главным образом усиливают холинергические влияния. Применение нейролептиков, транквилизаторов, бета-блокаторов, вальпроата натрия ослабляет поведенческие расстройства.

Сосудистая деменция

1. Сосудистая деменция — не синоним старения и не его прямое следствие. Она возникает в результате заболевания либо мелких мозговых артерий (артериосклероз) с развитием диффузного поражения белого вещества мозга и множественных лакунарных инфарктов, либо крупных мозговых артерий (атеросклероз) с развитием множественных обширных инфарктов мозга (мультиинфарктная деменция).

2. При сосудистой деменции часто встречаются двусторонние пирамидные знаки, в том числе симптом Бабинского, изменение походки, нарушение функции тазовых органов. В анамнезе часто имеются указания на предшествовавшие очаговые сосудистые поражения.

3. Как правило, при обследовании выявляются псевдобульбарные симптомы: эмоциональная лабильность с насильственным смехом и плачем, оживление нижнечелюстного рефлекса, дизартрия или дисфагия.

4. Сосудистая деменция особенно часто развивается у больных с нелеченой или неправильно леченной артериальной

гипертензией. Строгий контроль уровня артериального давления позволяет отчасти предупредить развитие деменции или замедлить её развитие.

5. КТ и МРТ выявляют множественные инфаркты или диффузное поражение белого вещества больших полушарий.

Болезнь Крейтцфельда-Якоба

1. Обычно от появления первых симптомов до летального исхода заболевания проходит несколько месяцев.

2. Помимо деменции, часто отмечаются пирамидные и псевдобульбарные нарушения, миоклония, экстрапирамидные и мозжечковые расстройства, гиперэкplexия (вздрагивание в ответ на шум или яркий свет), очень характерны изменения на ЭЭГ (пароксизмальные высокоамплитудные вспышки).

3. Заболевание вызвано особым трансмиссивным белковым агентом — прионом.

/Болезнь Гентингтона

Болезнь Гентингтона проявляется прогрессирующим снижением интеллекта в сочетании с хореей. Последней могут предшествовать деменция, личностные и эмоциональные нарушения. Заболевание наследуется по аутосомно-доминантному типу. В связи с высокой пенетрантностью гена семейный анамнез, как правило, отягощен. Ген, вызывающий заболевание, располагается на 4-й хромосоме.

Другие нейродегенеративные заболевания

Существует несколько редких нейродегенеративных заболеваний (преимущественно детского возраста), которые могут служить причиной развития деменции у взрослых. К ним относятся нейрональная болезнь с внутриядерными включениями, болезнь Александра, болезнь Лафоры, болезнь Куфса и др.

СПЕЦИАЛЬНЫЕ МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

При деменции стандартный набор исследований включает клинический анализ крови с определением СОЭ, общий анализ мочи, Исследование электролитного состава крови, содержания витамина

В¹², фолиевой кислоты, кальция, мочевины, лекарственных или наркотических средств (по показаниям), печёночные пробы, исследование функции щитовидной железы, серологические пробы на сифилис и ВИЧ-инфекцию (по показаниям), ЭКГ, рентгенографию грудной клетки, ЭЭГ, КТ или МРТ, люмбальную пункцию (в случае, если объёмный процесс исключён с помощью предыдущих исследований) при подозрении на хронический менингит или оппортунистическую инфекцию, нейропсихологическое исследование.

В подавляющем большинстве случаев с помощью тщательного сбора анамнеза, физикальных и лабораторных методов обследования причину деменции удаётся определить. Если диагноз остаётся невыясненным, иногда прибегают к ангиографии, биопсии мозга и другим дополнительным методам исследования. Широта и интенсивность диагностического поиска зависят от возраста больного и его преморбидного состояния. Следует помнить, что основной задачей обследования является выявление курабельной причины деменции или, по крайней мере, её курабельного компонента.

ЭПИЛЕПСИЯ

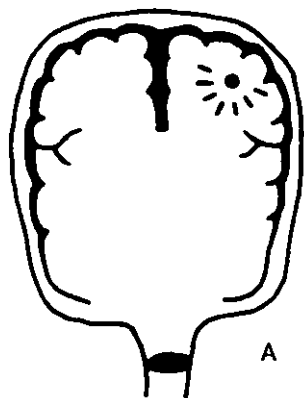
Эпилепсия — хроническое заболевание ЦНС, которое проявляется повторяющимися припадками, вызванными внезапным чрезмерным патологическим разрядом в нейронах головного мозга.

ТИПЫ ПРИПАДКОВ

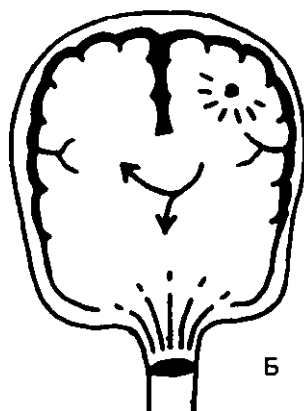
Эпилептические припадки подразделяют на две большие группы в зависимости от источника их возникновения: фокальные (парциальные) и генерализованные (центрэнцефалические). При **парциальных (фокальных) припадках** (рис. 11.1 А) первоначальный разряд исходит из очага, расположенного в одной из зон головного мозга (височной доле, лобной доле, моторной коре и т.д.). Таким образом, если припадки начинаются, например, с подрагивания правой руки или ауры в виде запаха горящей свечи, то такой больной страдает парциальной эпилепсией, обусловленной очагом в лобной или височной доле соответственно. Парциальные припадки делят на две группы: простые, при которых сознание не нарушается, и сложные, протекающие с нарушением сознания.

Следует помнить, что припадок может начинаться как парциальный, а затем становиться **генерализованным** (рис. 11.1 Б). В ряде случаев это происходит столь стремительно, что фокальное начало может остаться незамеченным, а больной не помнит, была у него аура или нет. Однако очаговые изменения, как правило, отчётливо видны на ЭЭГ. Парциальные эпилептические припадки обычно обусловлены очаговой патологией: травмой, опухолью, сосудистым поражением или ^ВРождённой аномалией.

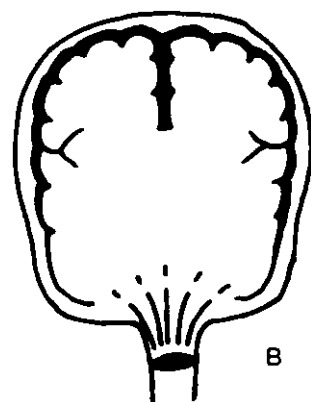
При **первично генерализованных припадках** (рис. 11.1В) разряд оперируется в глубинных срединных структурах ствола или талам^{Лам}Усе. Аура[^] а также фокальные проявления во время припадков[^]Утствуют. Примерами первично генерализованных припадков



А



Б



В

Рис. 11.1. Классификация эпилептических припадков.

А. Парциальные припадки. Эпилептический очаг расположен в корковой зоне одного из полушарий. Припадок может проявляться правосторонними тоническими судорогами, отклонением глаз в сторону или автоматизмом (при височной эпилепсии). Парциальные припадки встречаются наиболее часто, особенно у лиц старше 20 лет.

Б. Парциальные припадки с вторичной генерализацией. Фокальный разряд может активировать глубинные срединные структуры или перейти на противоположную сторону, что приводит к двусторонним генерализованным судорогам. Хотя фокальный компонент может довольно быстро сменяться генерализованными расстройствами, эти припадки относят к парциальным (ЭЭГ обычно выявляет очаговые изменения).

В. Первично генерализованные припадки. Фокальный компонент отсутствует клинически и не выявляется на ЭЭГ. Припадки бывают малыми (petit mal) или большими (grand mal). Обычно служат проявлением идиопатической эпилепсии и начинаются до 20 лет.

могут служить абсансы (petit mal) и генерализованные тонико-клонические припадки (grand mal). Grand mal — большие припадки, при которых судороги охватывают все конечности и бывают как тоническими, так и клоническими. Большие судорожные припадки также могут быть результатом генерализации парциальных припадков.

Генерализованные тонико-клонические припадки могут **возникать** и в отсутствие первичного поражения ЦНС, будучи проявлением абстинентного синдрома или метаболических расстройств (например, уремии или гипогликемии). Иногда они несут фокальный компонент. Из-за тесной связи с метаболическими расстройствами подобные припадки не относят к истинной эпилепсии (см. гл. 24 и 25). То же касается и припадков, возникающих при стрессе («стрессовые судороги»).

ОПРЕДЕЛЕНИЕ ТИПА ЭПИЛЕПСИИ: ПАРЦИАЛЬНАЯ ИЛИ ГЕНЕРАЛИЗОВАННАЯ

Анамнез

1. Стараются уточнить у свидетелей припадка особенности его начала: наличие фокальных проявлений, в том числе поворота головы и глаз, ауры.

2. Возраст, в котором появились припадки. Первично генерализованные припадки редко начинаются до 3 или после 18 лет. Малые припадки, появившиеся во взрослом возрасте, как правило, представляют собой не абсансы, а сложные парциальные припадки, чаще височного происхождения («височные псевдоабсансы»).

3. Наличие родственников, страдающих эпилепсией. Отягощенный семейный анамнез более характерен для идиопатической эпилепсии, проявляющейся генерализованными припадками.

4. Данные о родовой или черепно-мозговой травме, другом неврологическом заболевании (например, инсульте, энцефалите или менингите) в анамнезе.

5. Боли в животе, тошнота, головокружение, изменение поведения или автоматизм, возникающие во время припадка, а также феномен *déjà vu* (уже виденного) часто являются проявлениями височной эпилепсии.

6. Наличие у больного признаков абстиненции говорит о злоупотреблении алкоголем или наркотическими средствами.

7. Возникновение спутанности или слабости вслед за кратковременным приступом замирания — признак, характерный для абсансов.

8. Припадки могут быть связаны с другими заболеваниями, например, ВИЧ-инфекцией или сахарным диабетом. Следует выяснить, не посещал ли больной мест, эндемичных для какого-либо инфекционного или паразитарного заболевания (например, Южную Америку, где широко распространен цистицеркоз).

Осмотр

1. Выясняют наличие у больного постиктального паралича Тодда, который проявляется асимметрией рефлексов, гемипарезом, рефлексом Бабинского или гемипаретической позой стопы (с ротацией кнаружи).

2. Тоническое отклонение глаз во время припадка. При левополушарных припадках глаза, как правило, отклоняются вправо.

3. Асимметрия ногтей, пальцев, конечностей — возможные признаки врождённой аномалии, родовой травмы или очагового повреждения ЦНС в раннем детском возрасте.

4. При припадках неясного происхождения следует проводить аускультацию черепа для выявления сосудистого шума, поскольку артериовенозные мальформации также могут проявляться парциальными припадками.

5. Абсансы (проявления идиопатической эпилепсии детского возраста) могут быть спровоцированы гипервентиляцией. Больного просят сделать 120 глубоких дыхательных движений и наблюдают за появлением «остекленевшего» взгляда или кратковременных «отключений».

6. Поскольку причиной припадка может служить нейроэктодермальное заболевание (нейрофиброматоз, туберозный склероз, болезнь Штурге—Вебера), необходимо внимательно осмотреть кожу больного.

СПЕЦИАЛЬНЫЕ МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

1. Если припадок неясного генеза возник у больного впервые, помимо основных лабораторных исследований (определения содержания в крови глюкозы, азота мочевины, кальция, натрия),

следует провести ЭЭГ, КТ или МРТ (МРТ — более надёжный метод, поскольку с большей вероятностью, чем КТ, выявляет патологию мозга, которая может быть причиной парциального припадка). При подозрении на инфекцию ЦНС показана люмбальная пункция. При подозрении на объёмное образование перед проведением пункции следует убедиться в отсутствии отёка дисков зрительных нервов или смещения срединных структур.

2. При подозрении на височную эпилепсию следует провести ЭЭГ после депривации сна, что повышает вероятность выявления очага эпилептической активности. Последнюю иногда можно зарегистрировать на ЭЭГ лишь с помощью специальных отведений (назофарингеального или сфеноидального).

Примечание. В ряде случаев абсансы трудно отличить от сложных парциальных припадков. В пользу абсансов свидетельствуют: отсутствие ауры, внезапное начало, краткость приступа (несколько секунд), после чего больной сразу же приходит в себя. Кроме того, для абсансов характерны комплексы пик—волна частотой 3 с⁻¹ на ЭЭГ.

ЛЕЧЕНИЕ

Лекарственные средства для лечения парциальных припадков

Карбамазепин и фенитоин — препараты выбора для лечения парциальных припадков у взрослых. Не следует назначать оба препарата одновременно, пока не будет уверенности, что один из них недостаточно эффективен, несмотря на достижение терапевтической концентрации в крови.

Лекарственные средства для лечения первично генерализованных припадков

При тонико-клонических припадках показаны вальпроевая кислота, карбамазепин, фенитоин, фенобарбитал. Этосуксимид и вальпроевая кислота — препараты выбора для лечения абсансов. При миоклонических припадках применяют клоназепам и вальпроевую кислоту. Хотя этосуксимид и ацетазоламид преимущественно в педиатрической практике, они также эффективны и у взрослых, страдающих абсансами с детства.

Эпилептический статус

1. Первая врачебная помощь при эпилептическом статусе включает обеспечение проходимости дыхательных путей, дыхания кислородом, предупреждение аспирации и поддержание артериального давления на постоянном уровне. Затем необходимо, проведя быстрый осмотр, попытаться выяснить причину эпилептического статуса, собрав краткий анамнез у родственников и друзей больного. Возможно, больной страдал эпилепсией и прекратил приём лекарственных препаратов. Следует обратить внимание на признаки инфекции и инсульта.

2. Определяют содержание в крови глюкозы, электролитов, кальция, магния; производят клинический анализ крови, скрининг токсических веществ. Установив систему для внутривенного вливан^я^одят 100 мг тиамина, а затем — 25—50 г глюкозы.

3. Фенитоин — эффективный препарат для купирования эпилептического статуса при введении в дозе 15 мг/кг внутривенно капельно в течение 30—45 мин. Некоторые врачи предпочитают его диазепаму (см. ниже), поскольку фенитоин не угнетает дыхание и предупреждает последующие припадки. Однако при слишком быстром введении препарата возможно развитие артериальной гипотензии, поэтому скорость введения фенитоина не должна превышать 50 мг/мин, а во время инфузии нужно следить за артериальным давлением и показателями ЭКГ. Особая осторожность необходима у больных с заболеваниями сердца. Относительным противопоказанием для применения фенитоина является нарушение функции проводящей системы сердца. Препарат вводят неразведённым; при длительной инфузии растворяют в физиологическом растворе, поскольку при разведении в растворе глюкозы или в воде образуется осадок.

4. Диазепам (5 мг внутривенно медленно) — не менее эффективное средство для купирования эпилептических припадков; его можно вводить дважды с интервалом 20—30 мин. Диазепам способен спровоцировать остановку дыхания, особенно на фоне действия барбитуратов, поэтому при его введении следует соблюдать осторожность. Препарат купирует припадок, но не предупреждает последующие приступы и не гарантирует от повторения эпилептического статуса, поэтому после диазепама следует ввести фенитоин или фенobarбитал, которые обеспечивают более длительный противоэпилептический эффект. Лоразепам — бензодиазепин, оказывающий более длительное, чем диазепам,

действие, назначают в дозе 0,1 мг/кг внутривенно (скорость введения не должна превышать 2 мг/мин).

5. При неэффективности диазепама и фенитоина применяют фенobarбитал или паральдегид. Если фенobarбитал назначают после фенитоина, его следует вводить, соблюдая осторожность, в дозе 120 мг внутримышечно или внутривенно каждые 30 мин до тех пор, пока суммарная доза не достигнет 300-500 мг. Если до фенobarбитала был назначен диазепам, необходимо следить за дыханием и уровнем артериального давления больного.

6. Многие специалисты начинают лечение эпилептического статуса с фенитоина, а затем присоединяют фенobarбитал. Вводить диазепам после применения указанных препаратов очень рискованно из-за угрозы остановки дыхания.

7. При отсутствии эффекта от применения фенитоина в комбинации с фенobarбиталом пробуют *паральдегид*. Препарат вводят ректально по 5 мл (в смеси с 5 мл вазелинового масла) каждый час до достижения максимальной дозы 15 мг. В случае если и паральдегид не оказывает положительного действия, применяют наркоз.

8. Эпилептический статус, который не удаётся быстро купировать, чаще всего обусловлен метаболическим нарушением (например, гипонатриемией или гипогликемией) либо структурным повреждением (например, субдуральной гематомой или менингитом).

9. Инсульт, опухоль и травма — наиболее вероятные причины эпилептического статуса у больного, ранее не страдавшего эпилепсией. У больных «со стажем» эпилептический статус чаще всего бывает спровоцирован интеркуррентной инфекцией или прекращением приёма противосудорожных средств.

Примечание. При госпитализации больного, у которого возможен эпилептический припадок, следует иметь наготове 100% кислород.

ПРОТИВОСУДОРОЖНЫЕ СРЕДСТВА

Фенитоин (дифенин)

1- Средняя суточная доза для взрослого — 300-400 мг. Разрешается однократный приём всей суточной дозы (особенно при ^Пользовании лекарственных форм длительного действия), обеспечивающей терапевтическую концентрацию препарата в крови.

2. Терапевтическая концентрация в крови — 10-20 мкг/мл. Определение концентрации препарата в крови показано при его недостаточной эффективности.

3. При приёме внутрь терапевтическая концентрация достигается через 4—5 сут, при введении адекватной дозы препарата внутривенно — в течение 1 ч. Для ускорения эффекта при приёме внутрь назначают вначале насыщающую (ударную) дозу препарата — 500 мг 2 раза в сутки, а затем переходят к поддерживающей дозе. Следует избегать внутримышечного введения фенитоина, так как он плохо всасывается и вызывает некроз мышечной ткани.

4. Нистагм при взгляде в стороны — надёжный признак того, что больной принимает препарат. Атаксия при ходьбе и сонливость — частые клинические проявления его токсического действия.

5. Поскольку фенитоин метаболизируется в печени, нет необходимости снижать дозу препарата при заболеваниях почек и почечной недостаточности. У таких больных следует контролировать уровень свободного (несвязанного, или активного) фенитоина в крови.

6. При возникновении кореподобной сыпи (примерно у 4% больных) фенитоин рекомендуется заменить на другой препарат.

7. К побочным эффектам от приёма фенитоина относят: гирсутизм, гипертрофию дёсен, мегалобластическую анемию, остеопороз, лимфоаденопатию и волчаночноподобный синдром. Существуют данные о тератогенном действии препарата.

8. Варфарин и изониазид усиливают действие фенитоина. При длительном приёме барбитуратов концентрация фенитоина в крови снижается. За счет конкурентного соединения фенитоина с тироксинсвязывающим белком уровень гормонов щитовидной железы искусственно снижается.

Фенобарбитал

1. Средняя доза для взрослых — 60 мг 2 раза в сутки.

2. Терапевтическая концентрация в крови — 15—40 мкг/мл.

3. Плохая переносимость фенобарбитала взрослыми связана с его седативным действием; у детей приём препарата может вызвать снижение интеллектуальных способностей и изменение поведения.

Карбамазепин (финлепсин)

1. Средняя доза для взрослых — 200 мг 3-4 раза в сутки (10-25 мг/кг).

2. Терапевтическая концентрация в крови — 4-12 мкг/мл.

3. Токсическое действие препарата проявляется лейкопенией, нарушением функции печени, сыпью. Сравнительно редко встречающемуся агранулоцитозу, как правило, предшествует обратимая лейкопения.

4. Карбамазепин — препарат выбора при лечении психомоторных припадков; также весьма эффективен и при генерализованных судорожных припадках.

5. В некоторых случаях назначение карбамазепина больным с идиопатической эпилепсией по поводу генерализованных тонико-клонических припадков увеличивает частоту абсансов.

Вальпроевая кислота (депакин)

1. Средняя доза для взрослых — 250 мг 3-4 раза в сутки (15 мг/кг).

2. Терапевтическая концентрация в крови — 50-100 мкг/мл (концентрация в крови не всегда соответствует клиническому эффекту).

3. Желудочно-кишечные расстройства, седативный эффект (особенно при быстром наращивании дозы), атаксия, нарушение функции печени, тромбоцитопения и панкреатит, связанные с приёмом препарата, объясняются его токсическим действием.

4. В связи с наличием данных о тератогенном действии препарата, его, по возможности, не следует назначать беременным.

5. Вальпроевая кислота особенно эффективна при лечении абсансов, миоклонических и акINETических припадков у больных с идиопатической эпилепсией.

6. При взаимодействии с фенobarбиталом вальпроевая кислота увеличивает концентрацию препарата в крови, а при взаимодействии с фенитоином возможно как увеличение, так и уменьшение его концентрации.

Примидон (гексамедин)

1. Средняя доза для взрослых — 125-250 мг 3-4 раза в сутки (10-25 мг/кг).

2. Терапевтическая концентрация в крови — 5-12 мкг/мл.

3. Во избежание токсического действия (избыточного седативного эффекта, поведенческих нарушений, желудочно-кишечных расстройств) дозу примидона следует увеличивать очень медленно.

4. Поскольку примидон частично метаболизируется в фенобарбитал, его сочетание с барбитуратами, а также с диазепамом часто приводит к избыточному седативному эффекту.

5. Несмотря на эффективность препарата в отдельных случаях, его применяют всё реже из-за частого возникновения побочных эффектов, а также в связи с появлением более действенных лекарственных средств.

ФАКТОРЫ, ПОСЛУЖИВШИЕ ПРИЧИНОЙ ПРИПАДКА

Метаболические нарушения — гипогликемия, гипокальциемия или нарушения водно-электролитного баланса бывают причиной припадков в любом возрасте. К этой же группе причин относятся уремия, печёночная недостаточность и гипоксия. Гипотиреоз ухудшает течение возникшей ранее эпилепсии.

Алкогольная абстиненция и отмена некоторых лекарственных средств (барбитуратов и других седативных препаратов) — частая причина припадков у взрослых. Припадки, обусловленные алкогольной абстиненцией («ромовые припадки»), возникают через 12—48 ч после прекращения приёма алкоголя (см. гл. 25). У страдающих алкоголизмом с просттравматической эпилепсией, вызванной частыми падениями, припадок может быть спровоцирован алкогольной интоксикацией.

Нередко больные эпилепсией обращаются к врачу по поводу возобновления или учащения припадков. Причинами этого чаще всего служат: а) прекращение приёма противосудорожного препарата (в этом случае следует определить его концентрацию в крови); б) употребление алкоголя; в) интеркуррентная инфекция. Изменение образа жизни, эмоциональный стресс, менструация или дефицит сна также способны спровоцировать ухудшение состояния больного. При интеркуррентной инфекции временно увеличивают дозу препарата. При неожиданном снижении эффективности противоэпилептических средств следует провести повторное обследование.

Более чем в половине случаев **посттравматическая эпилепсия** проявляется в первый год после черепно-мозговой травмы, з 80% случаев — в первые 4 года.

Причиной припадка может оказаться **субдуральная гематома**. Такую возможность следует учитывать при впервые возникших припадках у больных, страдающих алкоголизмом.

Этиология эпилепсии зависит от **возраста больного**.

- Младенческий и детский возраст: родовая травма, врождённая аномалия развития, инфекция, черепно-мозговая травма, метаболические нарушения, идиопатическая форма.
- Подростковый возраст: идиопатическая форма, черепно-мозговая травма, наркомания.
- Молодой возраст: черепно-мозговая травма, алкоголизм, опухоль мозга, наркомания, артериовенозная мальформация.
- Средний возраст: опухоль мозга, алкоголизм, сосудистое заболевание, черепно-мозговая травма, артериовенозная мальформация.
- Пожилой возраст (старше 65 лет): сосудистое заболевание, опухоль, дегенеративное заболевание.

Примечание. Идиопатическая эпилепсия обычно проявляется к 18 годам. Эпилепсия, начавшаяся после 18 лет, как правило, связана с очаговым поражением головного мозга или с метаболическими нарушениями. У взрослых независимо от возрастного периода следует исключать опухоль мозга. В возрасте старше 65 лет причиной припадков чаще всего служат сосудистые поражения (инсульты).

Рекомендации

1. У больных, принимающих противосудорожные средства (особенно карбамазепин или этосуксимид), следует регулярно проводить клинический анализ крови. При лечении вальпроевой кислотой необходимо осуществлять контроль за функцией печени.
2. Следует напоминать больному об ограничениях в отношении вождения автомобиля (они неодинаковы в разных странах).
3. Не следует резко обрывать приём противосудорожных препаратов. Их отменяют постепенно, в течение нескольких недель.
4. Следует проинформировать больного о возможных побочных действиях назначенных ему препаратов.

Примечание. При неэффективности медикаментозной терапии всё шире применяется хирургическое лечение эпилепсии. Операция заключается в иссечении зоны коры, содержащей эпилептический очаг. Обычно к хирургическому вмешательству прибегают (при условии, что очаг расположен в доступной для операции зоне) в том случае, если в течение двух лет, несмотря на адекватную терапию, не удалось добиться положительного эффекта. Результаты операций обнадеживают: например, после удаления очага в височной доле у 20% больных отмечается значительное снижение частоты припадков, а у 60% припадки прекращаются вовсе.

ГОЛОВОКРУЖЕНИЕ

Под **головокружением** понимают возникающую у больного иллюзию вращения самого себя или окружающих предметов. Подобное ощущение часто возникает при поражении вестибулярных структур, в связи с чем его часто называют вестибулярным головокружением. Однако часто больные называют головокружением иные ощущения, которые с трудом поддаются описанию. Приблизительно их можно определить как дурноту, предобморочное состояние, чувство неустойчивости, помутнение или ощущение тумана в голове. Теоретически эти симптомы легко различимы по наличию (при вестибулярном головокружении) или, наоборот, отсутствию чувства вращения. Однако на практике это зачастую бывает непростой задачей, в связи с чем к головокружениям различного генеза необходим единый подход.

Головокружение может быть вызвано периферическим, центральным или системным поражением.

Задача врача прежде всего состоит в том, чтобы определить, поражением каких структур вызвано головокружение: **периферических вестибулярных** (лабиринта или вестибулокохлеарного нерва), **центральных** (ствола, мозжечка или коры) или оно обусловлено **системными нарушениями** (например, сердечно-сосудистыми или метаболическими).

В решении этой задачи важное место отводится тщательному сбору анамнеза.

АНАМНЕЗ

1. Головокружение может возникать спонтанно, а может быть вызвано изменением положения головы или другими факторами.
2. Головокружение может сопровождаться тошнотой, рвотой, головной болью.
3. Сопутствующие симптомы: двоение, дизартрия или онемение.
4. Симптомы поражения слухового нерва: звон в ушах, снижение слуха.
5. Потеря сознания — возможный признак эпилепсии.

ОСМОТР

1. При общем *физикальном обследовании* особое внимание следует обратить на сердечно-сосудистую систему (в первую очередь исключить нарушения сердечного ритма).

2. Исследуют слуховой проход и слух (звук тиканья часов, голос врача, звук потирания пальцев — таким образом проверяют слух в трёх основных частотных диапазонах).

3. Проводят полный неврологический осмотр больного, обращая особое внимание на функцию черепных нервов, сохранность мозжечковых функций, присутствие нистагма (горизонтального, вертикального или ротаторного).

4. Проводят пробу на позиционную вестибулопатию: больного просят перейти из положения сидя в положение лёжа на спине, быстро повернув голову в сторону (приём Барани). При этом отмечают появление нистагма или головокружения, оценивают латентный период реакции и её затухание.

5. Калорическая проба (с введением в наружный слуховой проход минимального количества ледяной воды). Больной лежит на спине, голова приподнята на 30°. В каждое ухо по очереди с помощью туберкулинового шприца вливают 0,2 мл ледяной воды. В норме у больного появляется нистагм, быстрый компонент которого направлен в противоположную сторону от раздражаемого лабиринта. Нистагм сохраняется в течение 1 мин. (Развёрнутая калорическая проба требует вливания большего объёма воды, как тёплой, так и холодной.) Важное диагностическое значение имеет асимметрия реакций при раздражении обоих лабиринтов.

ПЕРИФЕРИЧЕСКОЕ И ЦЕНТРАЛЬНОЕ ПОРАЖЕНИЯ

При периферическом поражении головокружение часто сочетается с нарушением функций слухового нерва: снижением слуха и шумом в ушах; центральные симптомы отсутствуют. Одностороннее ослабление реакции больного при калорической пробе также свидетельствует в пользу периферического поражения. Для центрального поражения характерны симптомы со стороны ЦНС: мозжечковая атаксия, дисфункция черепных нервов, двоение, дизартрия, отёк дисков зрительных

нервов. При периферическом поражении выраженность головокружения обычно соответствует степени нистагма. Для центрального поражения характерны: выраженный нистагм в сочетании с лёгким головокружением или без него; усиление нистагма при взгляде в сторону очага (при этом его направление может меняться в зависимости от направления взгляда). При остром лабиринтите или поражении вестибулярного нерва нистагм обычно более выражен при взгляде, направленном в сторону здорового уха. При периферической вестибулопатии больной падает в сторону очага поражения (т.е. в сторону, противоположную направлению быстрого компонента нистагма). При центральных поражениях, например при инфаркте мозжечка, больной также падает в сторону очага, но уже в направлении быстрого компонента нистагма, так как в этом случае он направлен в противоположную сторону (см. табл. 12.1).

Вертикальный нистагм — признак поражения ствола (нужно исключить возможное действие лекарственных средств, прежде всего барбитуратов). **Позиционный нистагм периферического происхождения** обычно начинается через 3—10 с после изменения положения головы больного (это время соответствует латентному периоду реакции), нередко сочетается с головокружением и тошнотой, продолжается около 10 с и быстро затухает. Такой нистагм быстро затухает после нескольких последовательных попыток. **Позиционный нистагм центрального происхождения** возникает сразу, длится более 10 с и не затухает; тошнота и рвота выражены незначительно.

Таблица 12.1

Отличительные признаки
периферического и центрального нистагма

Нистагм	Периферический	Центральный
Латентный период	3-10 с	Отсутствует
Продолжительность	Юс	60 с
Затухание	Выражено	Отсутствует
Сопутствующие симптомы	Тошнота, рвота	Могут отсутствовать
Вертикальный нистагм	Отсутствует	Может присутствовать

ПЕРИФЕРИЧЕСКИЕ ПОРАЖЕНИЯ

При *заболеваниях среднего уха* может страдать и лабиринт. Нужно обратить внимание, не принимал ли больной ототоксических препаратов, нет ли у него признаков отита или нарушения целостности барабанной перепонки. Причиной головокружения может стать серная пробка. Симптомы, обусловленные заболеванием среднего уха, воспроизводят путём надавливания на козелок.

Для *болезни Меньера* характерна триада симптомов: головокружение, шум в ушах и снижение слуха. В основе заболевания, возможно, лежит отёк эндолимфатического пространства. Начальные проявления — шум в ушах и ощущение заложенности уха, затем развивается приступ, сопровождающийся сильным головокружением, тошнотой, рвотой, профузным потоотделением, снижением слуха(!). Больные часто отмечают сильное чувство распираания на стороне поражённого уха. Нистагм, направление которого может меняться, проявляется только во время приступа. Обычно это заболевание возникает в возрасте 30-60 лет. Болезнь Меньера — пароксизмальное расстройство, однако в результате многочисленных приступов постепенно накапливаются резидуальные симптомы — шум в ушах и снижение слуха. Головокружение возникает внезапно, бывает весьма интенсивным и продолжается 1-2 ч (но никогда не длится несколько секунд или несколько дней), затем может повториться. Лечение приступа заключается в назначении постельного режима, введении жидкости при обезвоживании, применении седативных, антигистаминных и противорвотных средств. В качестве профилактических мер рекомендуется ограничение потребления поваренной соли и назначение диуретиков. В тяжёлых случаях показано хирургическое лечение (эндолимфатическое шунтирование).

Доброкачественное пароксизмальное позиционное (эпизодическое) головокружение возникает при повороте головы или изменении позы. Его можно воспроизвести при проведении пробы на позиционный нистагм (см. выше). Слух не снижается, калорическая проба остаётся нормальной. Заболевание проходит самостоятельно. Хороший терапевтический эффект даёт применение антигистаминного препарата меклизина (бонина). Больному следует избегать резких поворотов головы.

Острый лабиринтит обусловлен бактериальной или вирусной инфекцией. Заболевание начинается внезапно, с сильного головокружения, тошноты и рвоты. Приступ продолжается от \ до 3 дней (дольше, чем при болезни Меньера). Обычно возникает спонтанный нистагм в сторону здорового уха. Снижение слуха — непостоянный симптом. Калорическая проба обычно не изменена. Симптоматическое лечение заключается в назначении постельного режима и меклизина.

Вестибулярный нейронит проявляется внезапными приступами головокружения и тошноты без снижения слуха или шума в ушах. Калорическая проба выявляет снижение реакции на поражённой стороне, что отличает это заболевание от лабиринтита. Лечение симптоматическое.

Ганглионит коленчатого узла (синдром Рамзая Ханта) проявляется головокружением, болью в ухе и параличом мимических мышц. Для этого заболевания, вызванного вирусом опоясывающего герпеса, характерно наличие герпетических высыпаний в области наружного слухового прохода и ушной раковины.

Посттравматическое головокружение встречается очень часто и проявляется симптомами, характерными для периферической вестибулопатии. В связи с этим его, как правило, связывают с поражением лабиринта. Прогноз благоприятный, симптомы часто исчезают в течение нескольких недель.

ПРИСОЕДИНЕНИЕ ЦЕНТРАЛЬНЫХ СИМПТОМОВ К ПЕРИФЕРИЧЕСКИМ

Невринома слухового нерва образуется в области внутреннего слухового прохода из клеток оболочки вестибулярной порции вестибулокохлеарного нерва. В связи с этим на ранней стадии заболевания больные обычно предъявляют жалобы на шум в ухе, снижение слуха (например, трудности во время телефонных разговоров), головокружение и нарушение равновесия. По мере Роста опухоли присоединяется симптоматика, связанная с поражением мостомозжечкового угла: нарушается функция тройничного нерва (выпадает роговичный рефлекс), лицевого нерва (слабость мимической мускулатуры), появляются мозжечковые симптомы. С появлением признаков поражения ЦНС диагностика заболевания значительно облегчается, однако ранняя диагностика (на стадии, когда опухоль имеет небольшие размеры и

располагается в области внутреннего слухового прохода) представляется весьма трудной задачей. Наиболее чувствительным методом исследования является МРТ с контрастированием. Успехом раннего распознавания служит постоянная настороженность врача в отношении опухоли у больных с головокружением, неустойчивостью и симптомами поражения слухового нерва (шумом в ухе и снижением слуха). Для подтверждения диагноза на ранней стадии заболевания исследуют слуховые вызванные потенциалы ствола и проводят МРТ (особое внимание следует уделять области внутреннего слухового прохода). Чувствительность КТ ниже, чем МРТ, но её можно повысить с помощью контрастирования.

ЦЕНТРАЛЬНЫЕ ПОРАЖЕНИЯ

Опухоли задней черепной ямки нередко служат причиной головокружения того или иного типа. Этой группе заболеваний, как правило, сопутствуют другие стволовые и мозжечковые симптомы. Если больной жалуется на постоянное головокружение, дурноту или помутнение в голове, следует осмотреть глазное дно для исключения внутричерепной гипертензии.

Диагностика вертебробазилярной недостаточности возможна лишь при наличии иных (помимо головокружения) признаков поражения ствола.

Цереброваскулярные заболевания (вертебробазилярная недостаточность) — одна из частых причин головокружения. Для подтверждения этого диагноза следует предпринять попытку выявления других стволовых симптомов (двоения, дизартрии, нарушений чувствительности, затруднения глотания, парезов, других признаков поражения черепных нервов). Кроме того, следует помнить:

1. Головокружение может быть первым признаком *вертебробазилярной недостаточности*, однако в подавляющем большинстве случаев на протяжении нескольких месяцев к головокружению присоединяются другие симптомы поражения ствола.
2. Первым симптомом *латерального синдрома продолговатого мозга* (см. гл. 6) также может быть головокружение.
3. *Кровоизлияние в мозжечок* или *инфаркт мозжечка* может начаться с острого головокружения, рвоты, сильной головной боли, нарушений статики и ходьбы (см. гл. 6).

4. **Подключичный синдром обкрадывания** также может проявляться приступами головокружения (см. гл. 7).

5. Головокружение, сопровождающееся только дисфункцией слухового нерва, скорее всего не сосудистого происхождения.

6. Головокружение редко бывает проявлением патологии сонных артерий.

7. **Височная эпилепсия** — одна из частых причин головокружения. Во время опроса следует выяснить, не было ли у больного эпизодов «застывания», автоматизмов, *deja vu* (уже виденного), болей в животе. При подозрении на эпилепсию осуществляют регистрацию электрической активности мозга во время сна. Положительный эффект дают противоэпилептические средства.

8. Головокружение после **черепно-мозговой травмы** бывает неспецифическим, либо доброкачественным пароксизмальным, либо обусловлено посттравматической эпилепсией.

9. **Базиллярная мигрень** также может послужить причиной головокружения. Для нее характерны и другие симптомы, связанные с нарушением кровообращения в вертебробазилярном бассейне: нарушение зрения (в том числе скотома), шум в ушах, «отключение» или полная потеря сознания, после которой обычно возникает пульсирующая головная боль в затылке. Заболевание чаще встречается у девушек. Профилактическое лечение заключается в назначении пропранолола или фенobarбитала.

Выясняют наличие в анамнезе **двоения в глазах**, поскольку иногда головокружение возникает в результате острых глазодвигательных нарушений (см. гл. 15). Проявлениями рассеянного склероза могут быть как головокружение, так и двоение.

СИСТЕМНЫЕ РАССТРОЙСТВА

В основе головокружения могут лежать: нарушения сердечного ритма, синдром каротидного синуса, артериальная гипер- или гипотензия, сердечная недостаточность, анемия, гипогликемия, заболевания щитовидной железы и приём ряда лекарств (в частности, ототоксичных препаратов, особенно аминогликозидов, гипотензивных средств, салицилатов). У пожилых причиной головокружения бывает мультисенсорная недостаточность (например, сочетание снижения зрения и нарушений чувствительности вследствие полиневропатии).

СПЕЦИАЛЬНЫЕ МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Больным с головокружением показаны следующие методы исследования: а) исследование слуховых вызванных потенциалов (метод особенно информативен при неврите слухового нерва); б) электронистагмография (особенно при поражениях лабиринта).

ГОЛОВОКРУЖЕНИЕ НЕЯСНОГО ГЕНЕЗА

Головокружение может быть вызвано психогенными факторами и гипервентиляцией. Исследования показали: гипервентиляция — самая частая причина головокружения.

Иногда, несмотря на тщательное обследование, причина головокружения остается невыясненной. В таких случаях назначают симптоматическое лечение, внимательно наблюдая за состоянием больного.

ЛЕЧЕНИЕ

При головокружении различного генеза положительный эффект оказывают меклизин и другие антигистаминные препараты, диазепам, антихолинергические средства. Больным рекомендуют не делать резких движений, снизить потребление кофеина, никотина, алкоголя и поваренной соли. В особо тяжелых случаях может потребоваться хирургическое вмешательство (например, для закрытия эндолимфатической фистулы).

РАССТРОЙСТВА СНА

Расстройства сна встречаются чаще, чем принято считать. Различные нарушения, связанные со сном, выявляются примерно у 10-15% населения. Ранняя диагностика и правильное лечение этих заболеваний во многом зависят от умения врачей, оказывающих первую помощь больному, распознавать характерные признаки основных расстройств сна. Расстройство сна может проявляться повышенной сонливостью, нарушениями засыпания или поддержания сна. Из-за повышенной сонливости больной может заснуть днём, например во время еды, занятий или за рулём автомобиля.

Для нарколепсии, помимо сонливости, характерны следующие симптомы (один или несколько):

1. **Катаплексия** — внезапная потеря мышечного тонуса, вызванная эмоциональной реакцией или внезапным нервным стимулом.

2. **Приступы засыпания** — непреодолимая сонливость, которая проходит после кратковременного сна.

3. **Сонный паралич** — невозможность пошевелить рукой или ногой в момент пробуждения или засыпания.

4. **Гипнагогические** или **гипнопомпические галлюцинации** — ложные зрительные или слуховые восприятия в момент засыпания или пробуждения соответственно.

Для синдрома **апноэ** во сне характерны следующие симптомы: беспокойный сон, энурез, импотенция, утренние головные боли, нарушения памяти и обучения, сильный храп, артериальная гипертензия.

Инсомния (бессонница) характеризуется нарушением ночного засыпания, поддержания сна и/или ранним пробуждением. Нарушение ночного сна часто приводит к дневной сонливости.

При сборе анамнеза нужно обратить внимание на следующие обстоятельства:

1. Больной просыпается со свежей головой даже после короткого сна (признак нарколепсии).

2. Узнают у родственников, что происходит с больным во время сна: беспокойство, внезапные подёргивания ног («беспокойные ноги»), перерывы в дыхании, превышающие 10 с. Признаки синдрома апноэ во сне: больной задыхается, захлёбывается или сильно храпит.

3. Причиной нарушения сна может быть депрессия, которая проявляется также снижением аппетита, массы тела, ранним пробуждением, подавленным настроением.

4. Хроническое заболевание почек или хронический алкоголизм также способны вызвать нарушение сна.

5. Расстройство сна может быть обусловлено тревогой, психическими заболеваниями («психиатрическая инсомния»).

6. В основе инсомнии может лежать приём некоторых лекарственных средств.

При осмотре патология обычно не выявляется. Тем не менее, существует ряд важных признаков.

1. Телосложение и размеры шеи. Апноэ во сне особенно часто возникает у мужчин среднего возраста, обладающих избыточным весом и массивной шеей. Иногда обструктивные апноэ во сне обусловлены наличием увеличенных миндалин или другой патологии глотки.

2. При апноэ во сне часто страдает память.

3. Ретро- и микрогнатия (аномалии нижней челюсти) predispose к апноэ во сне.

4. Признаки гипотиреоза или акромегалии.

5. Артериальная гипертензия и нарушения сердечного ритма (особенно ночные) могут быть следствием апноэ во сне.

Выбор методов исследования определяется предварительным диагнозом:

При нарколепсии показана ЭЭГ во время сна в сочетании с электромиографией (ЭМГ) и электроокулографией, с помощью которых обнаруживают появление быстрых движений глаз в начале каждого цикла сна, а не позднее, как в норме. Кроме того, выявляют изменения множественных латентных периодов сна при проведении теста, измеряющего латентные периоды между фазами бодрствования и сна.

При подозрении на апноэ во сне производят регистрацию дыхательных движений во время сна. Мониторинг обмена кислорода и углекислого газа (с помощью маски), а также движений диафрагмы позволяет отличить обструктивные апноэ во сне от центральных и смешанных.

Перечисленные выше исследования лучше всего проводить в специализированных сомнологических лабораториях.

ЛЕЧЕНИЕ

1. При обструктивных апноэ во сне показаны уменьшение массы тела, стимуляторы дыхания, тонзиллэктомия, палатофарингопластика, при необходимости — трахеостомия. Весьма эффективно применение в ночное время специальных аппаратов, которые обеспечивают постоянное положительное давление воздуха и тем самым поддерживают проходимость дыхательных путей в течение всего дыхательного цикла. При использовании этих аппаратов уменьшаются количество ночных пробуждений, дневная сонливость. При центральных апноэ прибегают к стимуляции диафрагмы.

2. При нарколепсии рекомендуют отводить время для короткого сна в течение дня. Кроме того, применяют психостимуляторы (например, пемолин и метилфенидат). При катаплексии эффективны трициклические антидепрессанты (например, кломипрамин).

3. Лечение инсомнии является строго индивидуальным и сопряжено с большими трудностями. Больному рекомендуют изменение образа жизни (например, порядка отхода ко сну: лёгкие физические упражнения в вечернее время, горячая ванна перед сном). Применяют методы релаксации, психотерапию. Возможно назначение снотворных препаратов на короткое время.

К менее частым нарушениям сна относят сомнамбулизм (снохождение), ночные страхи и кошмары, энурез, ночную миоклонию.

Дополнительные рекомендации для больных с инсомнией: а) ложиться спать и вставать в одно и то же время; б) использовать кровать только для сна (а не для еды, чтения и отдыха); в) не наедаться на ночь; г) не использовать в качестве снотворного алкоголь; д) если заснуть не удаётся, через определённый промежуток времени (например, через 40 мин) следует встать и найти какое-нибудь занятие.

СДАВЛЕНИЕ СПИННОГО МОЗГА

Острое сдавление спинного мозга — неотложное неврологическое состояние, прогноз которого напрямую зависит от своевременных диагностики и лечения.

ХАРАКТЕРНЫЕ ЖАЛОБЫ

- Боль в спине.
- Парестезии ног (покалывания или онемения).
- Нарушение (учащение) мочеиспускания.
- Слабость в ногах (раннее проявление — трудности при подъёме по лестнице).
- Запор.

РАННИЕ ПРИЗНАКИ

- Снижение или извращение болевой чувствительности на ногах. Часто можно определить верхнюю горизонтальную границу («уровень») нарушения болевой чувствительности, но иногда она отсутствует. Также можно выявить уровень нарушения температурной чувствительности и потоотделения.
- Нарушение суставно-мышечного чувства и вибрационной чувствительности в ногах.
- Лёгкое оживление сухожильных рефлексов ног (по сравнению с руками).

Примечание. На ранней стадии острого сдавления спинного мозга патологические стопные знаки обычно не выявляются, а сухожильные рефлексы бывают угнетены.

- Локальная болезненность позвоночника часто помогает установить уровень поражения спинного мозга.

ПОЗДНИЕ ПРИЗНАКИ

Парез.

Выраженная гиперрефлексия.

Разгибательные стопные знаки.

Наличие уровня нарушения болевой, температурной и/или вибрационной чувствительности. Границу вибрационной чувствительности можно выявить, прикладывая камертон к остистым отросткам позвонков. Следует также определить уровень нарушения потоотделения.

Снижение тонуса анального сфинктера, выпадение бульбокавернозного и брюшных рефлексов.

Задержка мочи.

ПРИЧИНЫ СДАВЛЕНИЯ СПИННОГО МОЗГА

Эпидуральное сдавление

Метастатическая опухоль (наиболее частые источники — злокачественные новообразования лёгких и молочной железы); в некоторых случаях сдавление спинного мозга может быть первым проявлением онкологического заболевания.

Травма.

Лимфома.

Миеломная болезнь.

Эпидуральный абсцесс или гематома.

Протрузия межпозвоночного диска в шейном или грудном отделах, спондилёз или спондилолистез.

Подвывих в атлантоаксиальном сочленении (ревматоидный артрит).

Экстрamedулярное интрадуральное сдавление

Менингиома.

Нейрофиброма.

Интрамедуллярный объёмный процесс

Глиома.

Эпендимома.

Артериовенозная мальформация.

ТАКТИКА ОБСЛЕДОВАНИЯ

1. Тщательный неврологический осмотр с определением уровня поражения спинного мозга. Измерение объема остаточной мочи.

2. Поиск первичной опухоли: внимательный осмотр молочных желез, обследование предстательной железы, рентгенография грудной клетки, стандартный набор лабораторных исследований (в том числе клинический анализ крови, определение содержания мочевой кислоты, кислой фосфатазы и ПСА — простатаспецифического антигена).

3. Рентгенография позвоночника позволяет выявить: а) компрессионный перелом или подвывих позвонков; б) локальный остеопороз, обусловленный опухолью; в) кальцификацию (менингиома).

4. Срочная консультация невролога, нейрохирурга, при необходимости — специалиста по лучевой терапии.

5. МРТ позвоночника с получением изображения сагиттального среза позвоночника в целом и аксиальных срезов на уровне предполагаемого сдавления. Если выполнение МРТ невозможно, показана компьютерная миелография.

6. Пробу ЦСЖ для исследования можно получить при выполнении миелографии.

7. При МРТ может остаться невыявленным небольшой эпидуральный абсцесс. Если есть основания подозревать эту патологию, то необходимо выполнение компьютерной миелографии.

ЛЕЧЕНИЕ

Лечение зависит от уровня сдавления спинного мозга и этиологии процесса; оно всегда более эффективно на ранней стадии заболевания. В некоторых случаях (например, при метастазах рака молочной или предстательной железы, при лимфогранулематозе) предпочтение отдаётся лучевой терапии, в других (при одиночных экстрадуральных солидных опухолях, резистентных к лучевой терапии) — хирургической декомпрессии. Иногда применяют оба метода.

При подозрении на сдавление спинного мозга для сохранения его функции следует немедленно (до проведения миелографии, МРТ, лучевой терапии или операции) ввести дексаметазон (10—50 мг внутривенно).

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ

1. *Поперечный миелит* проявляется нижней параплегией (тетраплегией), иногда асимметричной, которая развивается остро или подостро, как правило, сочетается с болью в спине и нарушением чувствительности. Иногда заболеванию предшествует вирусная инфекция (например, моноклеоз). При исследовании ЦСЖ могут быть обнаружены плеоцитоз, повышение содержания белка при нормальном уровне сахара. Для исключения сдавления спинного мозга производят миелографию или МРТ. С помощью МРТ также могут быть выявлены интрамедуллярные очаги (например, очаг демиелинизации при рассеянном склерозе). Лечение ограничивается поддерживающими мерами. При подозрении на постинфекционную и/или демиелинизирующую природу заболевания применяют кортикостероиды, однако их эффективность спорна.

2. *Лучевая миелопатия* обычно возникает через 6-12 мес после облучения грудного отдела спинного мозга (например, по поводу лимфомы). Начало может быть постепенным; симптоматика может ограничиться лишь парестезиями либо прогрессировать, вплоть до развития паралича. Эффективное лечение не разработано. Полагают, что лучевая миелопатия обусловлена сосудистым повреждением спинного мозга. Для исключения сдавления спинного мозга выполняют МРТ и миелографию. Иногда миелопатия развивается через несколько лет после лучевой терапии.

3. *Миелопатия* может развиваться вследствие интоксикации (например, героиновой или мышьяковой), сосудистого поражения либо проявиться в качестве паранеопластического синдрома — отдалённого осложнения злокачественной опухоли той или иной локализации.

4. *Острая поперечная миелопатия* возникает в результате окклюзии передней спинальной артерий. При этом обычно страдают двигательные функции, болевая и температурная чувствительность. В то же время задние столбы спинного мозга и соответственно глубокая чувствительность (вибрационная, суставно-мышечное чувство) остаются сохранными в связи с особенностями кровоснабжения спинного мозга.

ГИПЕРРЕФЛЕКСИЯ И ГИПОРЕФЛЕКСИЯ

Нормальные рефлексы — признак сохранности двигательных путей на всём их протяжении: от коры головного мозга до мышц. Оживление глубоких (сухожильных и периостальных) рефлексов свидетельствует о локализации поражения между корой и спинным мозгом, а их снижение — о поражении, локализованном между спинным мозгом и мышцами.

ГИПЕРРЕФЛЕКСИЯ

Гиперрефлексия — признак поражения центральных (верхних) мотонейронов на любом уровне: от коры до боковых столбов спинного мозга (включительно). При поражении клеток передних рогов и периферических нервов возникает гипорефлексия.

Оживление глубоких рефлексов в отсутствие патологических стопных знаков обычно не свидетельствует о патологии.

У многих людей глубокие рефлексы оживлены, что на первый взгляд кажется признаком заболевания. Но опыт показывает, что в случае, когда симметричное оживление рефлексов не сопровождается разгибательными стопными знаками (в частности, симптомом Бабинского), его не следует считать признаком патологии. И наоборот: если оживление рефлексов сочетается с разгибательными стопными знаками, можно с уверенностью говорить о поражении пирамидного тракта. Кроме того, на стороне поражения пирамидного тракта выпадают поверхностные брюшные рефлексы (их вызывают штриховым раздражением кожи вблизи пупка). Следует также проверить нижнечелюстной рефлекс: его оживление указывает на двустороннее поражение выше средней части моста.

Если разгибательные стопные знаки и оживление глубоких рефлексов выявляются с одной стороны, то это указывает на одностороннее поражение нервной системы. В этой ситуации

необходимо определить, связаны ли симптомы с ранее перенесённым заболеванием (и тогда дополнительное обследование не требуется) или они появились недавно. С этой целью выясняют:

1. Наличие в анамнезе родовой травмы. Иногда односторонняя гиперрефлексия выявляется без видимой причины у вполне здорового человека. Вероятно, в основе её лежит родовая травма, вызвавшая лёгкий детский церебральный паралич.

2. Наличие в анамнезе указаний на перенесённое неврологическое заболевание: менингит, инсульт, субдуральную гематому и т.д. Следует помнить, что лакунарные инсульты иногда протекают субклинически и остаются незамеченными.

3. Появление в последнее время новых симптомов. Если таковые обнаружены, необходимо тщательное обследование.

ДВУСТОРОННЯЯ ГИПЕРРЕФЛЕКСИЯ

Двусторонняя гиперрефлексия с разгибательными стопными знаками указывает на двустороннее поражение пирамидных трактов, которое может быть вызвано следующими причинами:

1. Сдавление спинного мозга. У взрослых требуется исключить метастатический процесс, у молодых — первичную опухоль или аномалию позвоночника. Стараются выявить уровень нарушений чувствительности и потоотделения, локальную болезненность позвоночника и другие симптомы сдавления спинного мозга (см. гл. 14).

2. Спондилогенная шейная миелопатия. Шейный спондилёз — самая частая причина поражения спинного мозга у пожилых. Больного расспрашивают о болях в шее. Проверяют наличие двусторонней гиперрефлексии, снижения мышечной массы на руках, ограничения подвижности шеи, дегенеративных изменений на рентгенограммах позвоночника (см. гл.18).

3. Рассеянный склероз (РС) — весьма распространённая причина двусторонней гиперрефлексии у молодых людей. Для РС характерно резкое повышение сухожильных рефлексов, иногда одностороннее. Преходящие эпизоды, оставляющие после себя гиперрефлексию, могут оставаться незамеченными. Тем не менее тщательный сбор анамнеза и осмотр обычно выявляют признаки, характерные для РС. Множественные очаги при РС «рассеяны» как по времени появления, так и по локализации.

- Возможны различные варианты течения РС: а) рецидивирующее, или ремиттирующее (на ранней стадии обострения заканчиваются полным восстановлением; в дальнейшем, с

каждым новым обострением резидуальный дефект постепенно увеличивается); б) хроническое прогрессирующее (как правило, при поражении спинного мозга). Последнее приходит на смену ремиттирующему течению либо отмечается с самого начала заболевания. Хотя в каждом отдельном случае предсказать течение заболевания трудно, некоторые признаки облегчают эту задачу. Так, прогноз ухудшается при частых обострениях, быстро нарастающем неврологическом дефекте, а также при переходе в фазу прогрессирования.

- Часто встречающиеся симптомы: односторонняя потеря зрения с последующим его восстановлением (ретробульбарный неврит); расстройства мочеиспускания (императивные позывы или недержание); нарушения чувствительности (ощущение тяжести или онемения в конечности), речи и походки; двоение.
- При осмотре выявляются: побледнение дисков зрительных нервов, афферентный зрачковый дефект Маркуса Гунна (на стороне поражённого зрительного нерва происходит парадоксальная реакция зрачка на свет — расширение в случае, если последний был предварительно сужен за счёт содружественной реакции с другого глаза), межъядерная офтальмоплегия, мозжечковая атаксия, дизартрия, гиперрефлексия, спастичность и слабость нижних конечностей.
- Обоснование диагноза — данные анамнеза, осмотра и исследования ЦСЖ. При РС в ЦСЖ можно обнаружить лимфоцитарный плеоцитоз, повышение уровня гамма-глобулина, олигоклональные антитела. Все более важным в диагностике РС становится метод МРТ, с помощью которого обычно выявляются множественные очаги в белом веществе, особенно в перивентрикулярной зоне. В ряде случаев МРТ заменяет люмбальную пункцию. Однако не следует забывать, что изменения в белом веществе, выявляемые при помощи МРТ, характерны не только для РС, но и для многих других монофазных заболеваний, наиболее часто встречающихся у пожилых. Не менее чем у 75% больных РС изменяются зрительные вызванные потенциалы (в том числе и в отсутствие нарушений зрения). Исследование зрительных вызванных потенциалов и МРТ часто подтверждают диагноз РС в тех случаях, когда симптоматика связана лишь с поражением спинного мозга, так как они выявляют наличие «второго очага» в нервной системе.

- Лечение включает применение симптоматических мер и воздействие на иммунные нарушения. Симптоматическое лечение направлено на уменьшение спастичности (баклофен), патологической утомляемости (амантадин), учащённого мочеиспускания (оксибутин). Кортикостероиды показаны лишь во время обострений. Чаще всего применяют высокие дозы метилпреднизолона внутривенно (1 г ежедневно в течение 5–7 дней) с последующим переходом на приём преднизона внутрь. При остром ретробульбарном неврите тоже показано внутривенное введение метилпреднизолона, тогда как преднизон, принимаемый внутрь, возможно, способствует рецидивированию. Длительные курсы кортикостероидной терапии нецелесообразны. На основании накопленных данных можно утверждать, что в патогенезе РС важнейшую роль играют иммунные нарушения: иммуносупрессия в ряде случаев замедляет развитие заболевания, в то время как введение гамма-интерферона, усиливающего иммунный ответ, обостряет течение РС. Бета-интерферон рекомендован FDA для лечения РС с ремиттирующим течением. Пульс-терапия (аналогичная применяемой при волчаночном нефрите) заключается во внутривенном введении каждые 4–8 нед больших доз метилпреднизолона или циклофосфамида. Она может стабилизировать состояние относительно молодых больных с быстро прогрессирующим заболеванием. Иммуносупрессия сопряжена с серьёзным риском и должна применяться с осторожностью. В настоящее время проходят клинические испытания новые средства иммунотерапии РС.

Следует помнить, что прежде, чем диагностировать РС, необходимо исключить сдавление спинного мозга, которое требует хирургического вмешательства. Часто это возможно лишь с помощью миелографии или МРТ.

4. Причиной двусторонней гиперрефлексии, особенно у пожилых больных с артериальной гипертензией и сахарным диабетом, нередко служат **множественные лакунарные инсульты** (état lacunaire). Выясняют наличие в анамнезе преходящих цереброваскулярных эпизодов (лакунарные инсульты часто протекают субклинически) или других проявлений сердечно-сосудистых заболеваний. Следует искать другие признаки мультилакунарного состояния: насильственный плач или смех, оживление нижнечелюстного и глоточного рефлексов (признак псевдобульбарного паралича), нарушения ходьбы. Часто наблюдаются нарушение памяти и деменция (см. гл. 10).

5. **Семейная спастическая паралегия** также может лежать в основе двусторонней гиперрефлексии. Обязательно собирают семейный анамнез. Следует иметь в виду и тропический спастический паразез, вызываемый человеческим Т-лимфотропным вирусом 1-го типа.

6. **Метаболические энцефалопатии** (в частности, печёночная и почечная) — одна из возможных причин гиперрефлексии.

7. **Боковой амиотрофический склероз** (БАС) также вызывает оживление рефлексов вследствие поражения пирамидных трактов на уровне ствола (о чём свидетельствует оживление нижнечелюстного рефлекса) и/или спинного мозга. Кроме того, в результате поражения мотонейронов передних рогов и ядер черепных нервов возникают фасцикуляции и уменьшение мышечной массы (например, фасцикуляции мышц языка). Сочетание признаков поражения центральных и периферических мотонейронов спинного мозга и ствола головного мозга в отсутствие нарушений чувствительности патогномично для БАС.

8. Гиперрефлексия нередко выявляется у тревожных больных без какой-либо органической патологии нервной системы.

Примечание. Гиперрефлексия рук и ног свидетельствует о поражении шейного отдела спинного мозга или вышележащих отделов; гиперрефлексия исключительно ног указывает на локализацию поражения ниже шейного отдела. Существуют три исключения из этого правила:

{**Детский церебральный паралич.** При поражении белого вещества полушарий волокна, идущие к нижним конечностям, могут страдать избирательно, что приводит к повышению только коленных и ахилловых рефлексов («спастическая диплегия»).

2. **Парасагиттальное объёмное образование** поражает лишь те корковые волокна, которые иннервируют нижние конечности. Таким образом, вызывая оживление рефлексов только в ногах, оно имитирует поражение спинного мозга. В этом случае возможны также головная боль, эпилептические припадки, отёк дисков зрительных нервов.

3. **Гидроцефалия** вызывает нижний спастический паразез за счёт поражения парасагиттальных волокон, которые следуют к нижним конечностям в перивентрикулярной зоне и натягиваются при расширении боковых желудочков. Аномалия Арнольда—Киари также может проявиться нижним спастическим паразезом.

ГИПОРЕФЛЕКСИЯ

Гипорефлексия возникает в результате поражения периферических нейронов, образующих дугу глубоких (сухожильных или периостальных) рефлексов. Угасание рефлексов свойственно поражению любого участка этой дуги: периферического нерва, чувствительного корешка, клеток передних рогов спинного мозга, двигательного корешка, мышцы. У некоторых больных бывает трудно вызвать рефлексы, что создаёт ошибочное впечатление об арефлексии. Для облегчения рефлекторной деятельности прибегают к специальным приёмам. Например, больного просят сцепить руки и с силой тянуть их в разные стороны — и в этот момент вызывают рефлекс. Если это удаётся — можно с уверенностью сказать, что рефлекторная дуга сохранна. Арефлексию констатируют лишь в том случае, когда рефлексы не удаётся вызвать даже с помощью специальных приёмов. Гипорефлексия может наблюдаться в следующих случаях:

- **Вариант нормы.** У части здоровых людей глубокие рефлексы снижены без видимой причины.
- **Задержка релаксации рефлекса** — уникальный вариант гипорефлексии, характерный для гипотиреоза (в ряде случаев наличие этого признака заставляет заподозрить нарушение функции щитовидной железы). Данный феномен более заметен при исследовании ахиллова рефлекса.
- **Спинальный шок** — частая причина арефлексии. Обычно наблюдается на начальной стадии повреждения спинного мозга при травме, сосудистом поражении, сдавлении опухоли. Хотя компрессия спинного мозга чаще приводит к гиперрефлексии, следует помнить, что в остром периоде (в первые дни, чаще — в течение 1-2 нед) рефлексы бывают снижены или отсутствуют. В этом случае ключевое значение для диагностики приобретает уровень нарушения чувствительности, который всегда необходимо искать у больного с нижним парапарезом.
- **Острая стадия инсульта.** На стороне гемипареза выявляется гипорефлексия, которая позднее сменяется гиперрефлексией.
- **Асимптомная арефлексия, сочетающаяся с расширением зрачка.** Это доброкачественное состояние, для которого, помимо генерализованной арефлексии, характерны: расширение одного из зрачков, отсутствие его реакции на свет при замедленной реакции на конвергенцию и аккомодацию, а также паралич аккомодации (синдром Эйди).

- *Миопатии.* Поражения мышц обычно вызывают гипорефлексию, но не арефлексию. Обычно при этих заболеваниях слабость более выражена в проксимальных отделах (плечи, бёдра), тогда как при поражении периферических нервов — в дистальных (кисть, стопа).
- *Изолированное одностороннее выпадение* одного из глубоких рефлексов может служить признаком изолированного поражения периферического нерва либо сдавления спинномозгового корешка грыжей межпозвоночного диска.

1. *Одностороннее выпадение ахиллова рефлекса* может указывать на сдавление диском корешка S1 на той же стороне. Следует расспросить больного, не было ли у него болей по ходу седалищного нерва, а также проверить симптом Ласега. Реже выявляется изолированное выпадение коленного рефлекса, которое может свидетельствовать о поражении корешка L4 или бедренного нерва (см. гл. 19).

2. *Одностороннее выпадение плечелучевого рефлекса, рефлексов с двуглавой или трёхглавой мышц плеча* указывает на поражение соответственно C5, C6 и C7 корешков. Причиной таких нарушений бывает шейный спондилёз.

3. Следует помнить, что *асимметричное выпадение рефлексов* может возникать в результате травмы или сдавления опухолью нерва или нервного сплетения (см. гл. 19).

Полное выпадение рефлексов указывает на наличие полиневропатии.

Полиневропатии — группа заболеваний, поражающих периферические нервы. Основным их признаком является двусторонняя арефлексия. Полиневропатии делят на моторные и сенсорные, аксональные и демиелинизирующие. Нередко признаки перекрываются, часто выявляется, например, смешанная сенсорная полиневропатия.

1. *Арефлексия вследствие полиневропатии с остро или подостро развивающимися моторными и лёгкими сенсорными нарушениями.* Данная клиническая картина характерна для синдрома Гийена-Барре, или острой воспалительной демиелинизирующей полиневропатии (ОВДП). Больные часто отмечают ощущения покалывания или «мурашек» в кистях и стопах, однако двигательные нарушения доминируют. В большинстве случаев ОВДП развивается через несколько дней или недель после инфекции (обычно вирусной), реже — после иммунизации или хирургического вмешательства (неспецифический фактор).

а. **Клиническая картина.** При *лёгкой форме* двигательный дефект лишь затрудняет ходьбу, нарушает тонкие движения рук и не склонен к прогрессированию. В таких случаях важное диагностическое значение имеет арефлексия. При *умеренной форме* больной не способен самостоятельно передвигаться из-за пареза. При *тяжёлой форме* развивается восходящий паралич, вовлекающий дыхательную и краниальную мускулатуру. В этом случае требуются трахеостомия и искусственная вентиляция лёгких (ИВЛ). Синдром Миллера—Фишера — редкий вариант ОВДП, для которого характерно сочетание арефлексии, офтальмоплегии и атаксии. При ОВДП часто возникают вегетативные расстройства, проявляющиеся колебаниями артериального давления и температуры, нарушениями сердечного ритма. Изредка, особенно при резко выраженной вегетативной дисфункции с нарушением сердечного ритма, больные погибают. Однако в подавляющем большинстве случаев восстановление протекает успешно.

б. **Диагноз.** Основные клинические проявления: восходящая прогрессирующая мышечная слабость, более выраженная в проксимальных отделах, арефлексия, лёгкие нарушения чувствительности в дистальных отделах и очень характерная двусторонняя слабость мимических мышц. При исследовании ЦСЖ обнаруживают значительное повышение уровня белка при нормальном или слегка увеличенном количестве лимфоцитов (белково-клеточная диссоциация). В первые дни заболевания содержание белка в ЦСЖ остаётся нормальным и увеличивается лишь к концу первой недели. Снижается скорость проведения по нервам, однако в самом начале заболевания она может быть нормальной.

в. **Лечение.** Решающее значение имеет внимательное наблюдение за больным в фазе прегрессирования, когда окончательная тяжесть состояния ещё не ясна. Пока болезнь не достигла фазы плато, следует особенно тщательно следить за функцией дыхания (с помощью исследования газового состава крови и измерения жизненной ёмкости лёгких), артериальным давлением, ритмом сердечных сокращений. Применение кортикостероидов не рекомендуется; они показаны лишь при хронической воспалительной демиелинизирующей полиневропатии (ХВДП). Доказано лечебное действие плазмафереза, особенно если его начинают на ранней стадии (не позднее 7-го дня) заболевания. Положительный эффект оказывает и внутривенное введение

иммуноглобулина. Однако основным остаётся симптоматическое лечение, предусматривающее тщательный уход, поддержание функции дыхания, коррекцию вегетативных расстройств, в том числе нарушений сердечного ритма. Примерно у 85-90% больных в течение нескольких недель или месяцев происходит полное восстановление.

г. **Дифференциальный диагноз.** Исключают заболевания, напоминающие ОВДП по клиническим проявлениям: острую перемежающуюся порфирию, клещевой паралич (заболевание, возникающее после укуса клеща, но не связанное в отличие от клещевого энцефалита или лаймской болезни с каким-либо известным инфекционным агентом), лаймскую болезнь, ботулизм, узелковый полиартериит, интоксикации и дифтерийную полиневропатию, характерные признаки которой — паралич аккомодации и мягкого нёба. Не следует забывать и о полиомиелите (у непривитых детей). Кроме того, рекомендуют провести серологические тесты для выявления возможных возбудителей заболевания, предшествовавшего ОВДП: вирусов инфекционного мононуклеоза и гепатита, микоплазмы и *Campylobacter jejuni*. Для ХВДП характерна сходная, но более медленно развивающаяся симптоматика.

2. Арефлексия вследствие полиневропатии с выраженными сенсорными, лёгкими или тяжёлыми (поздно развивающимися) моторными нарушениями:

а. **Сахарный диабет.** При сахарном диабете возникают различные варианты невропатий (см. гл. 20), однако чаще всего встречается дистальная симметричная полиневропатия, которая на ранней стадии проявляется выпадением ахилловых рефлексов и снижением вибрационной чувствительности. Двигательные нарушения выражены минимально.

б. **Алкоголизм.** Поражение периферических нервов обусловлено как дефицитом питательных веществ, так и токсическим действием алкоголя. Обычно возникает дистальная сенсорная полиневропатия с вовлечением стоп и кистей, часто сопровождающаяся выраженным болевым синдромом и снижением вибрационной чувствительности (см. гл. 25). Больных беспокоят боль, онемение и покалывание; их стопы чрезвычайно чувствительны к прикосновениям. Мышечная слабость чаще всего выражена слабо, но иногда в связи с вовлечением двигательных волокон развивается тяжёлый тетрапарез.

в. Дефицит **витамина В¹²** может вызвать арефлексию нижних конечностей и дистальные парестезии.

г. **Уремия.** Для уремической полиневропатии характерны: синдром «беспокойных ног», выраженная дистальная гипестезия с атрофией мышц, арефлексией и ощущением жжения в стопах (см. гл. 24).

д. Первым проявлением **злокачественных новообразований** (особенно рака лёгкого) бывает сенсорная полиневропатия с онемением и парестезиями рук и ног, а также сенситивной атаксией. Позднее могут присоединяться двигательные нарушения. При сенсорной полиневропатии неясного генеза никогда не следует забывать о возможном наличии скрытого онкологического заболевания, проявляющегося паранеопластическим синдромом.

е. **Амилоидоз**, чаще всего связанный с заболеваниями крови или опухолью, может вызвать полиневропатию с преимущественно сенсорно-вегетативными проявлениями.

ж. Инфекционные заболевания, прежде всего **лаймская болезнь** и **СПИД**, могут служить причиной сенсорной полиневропатии. При **лаймской болезни** чаще возникают смешанная сенсомоторная полирадикулоневропатия или множественная мононевропатия, при **СПИДе** — симметричная дистальная полиневропатия или **ХВДП**.

Примечание. Наследственная сенсорная радикулоневропатия с аутосомно-доминантным типом наследования может проявиться во втором—третьем десятилетии жизни. Болезни **Фабри** и **Рефsuma** также могут сопровождаться сенсорной полиневропатией.

3. Двусторонняя арефлексия вследствие наследственной невропатии. Классическая форма наследственной невропатии — **болезнь Шарко—Мари—Туса** (наследственная моторная и сенсорная невропатия I—II типа, или невральная амиотрофия). Клиническая картина этого заболевания включает нарушение чувствительности, дистальную амиотрофию (в результате которой ноги приобретают вид «опрокинутых бутылок шампанского»), полую стопу и распространённую арефлексию, которая не ограничивается выпадением ахиллова рефлекса. Наследственные невропатии могут сочетаться с другими наследственными неврологическими дефектами, например с мозжечковым тремором, нистагмом или атаксией.

4. **Вегетативная полиневропатия** может выступать в качестве осложнения сахарного диабета, алкоголизма, злокачественного новообразования (составляющая паранеопластического синдрома) либо представлять собой идиопатическое заболевание. При вегетативной полиневропатии наблюдаются следующие симптомы: ортостатическая гипотензия, нарушение потоотделения, дисфункция желудочно-кишечного тракта, импотенция и нарушение мочеиспускания.

ДИАГНОСТИКА ПОЛИНЕВРОПАТИЙ

В большинстве случаев этиология полиневропатии выясняется при проведении тщательного обследования. При попытке определить причину полиневропатии следует обратить внимание на следующие признаки:

1. Токсическое действие мышьяка (болезненные красные стопы, желудочно-кишечные расстройства), таллия (алопеция), свинца (свинцовые полоски на дёснах, моторная невропатия с преимущественным вовлечением верхних конечностей, часто с двусторонним симптомом «свисающей кисти»), других металлов (меди, цинка, ртути). Отравление органическими токсинами, профессиональные вредности. Также показаны тесты, выявляющие антитела к ганглиозиду GM1 и гликопротеину, связанному с миелином (MAG).

2. Приём больным лекарственных средств, способных вызвать полиневропатию (в первую очередь изониазида, нитрофуранов, винкристина). Проверяют все препараты, которые принимает больной.

3. Признаки системного заболевания: гипотиреоза, сифилиса, амилоидоза (увеличенный язык, желудочно-кишечные расстройства), миеломной болезни или других гаммапатий, лепры (пятна анестезии на коже), системной красной волчанки (СКВ), СПИДа, лаймской болезни, саркоидоза, узелкового полиартериита, пернициозной анемии, порфирии, сахарного диабета, почечной недостаточности, ревматоидного артрита, синдрома Шегрена, системной склеродермии.

4. Рецидивирующее течение полиневропатии характерно для ХВДП (эффективно лечение кортикостероидами), алкоголизма, порфирии и отравления свинцом.

5. Если диагноз полиневропатии находится под сомнением, проводят ЭМГ и исследование скорости проведения возбуждения

по нервам. Последняя обычно снижается при невропатиях (особенно при демиелинизирующих), однако может снижаться умеренно (при аксональных полиневропатиях) или оставаться нормальной. Таким образом, с помощью этого исследования можно отличить демиелинизирующие полиневропатии от аксональных. Кроме того, при некоторых полиневропатиях избирательно снижается скорость проведения по моторным или сенсорным волокнам, что также имеет диагностическое значение.

6. В некоторых случаях для установления диагноза производят биопсию нерва (например, при саркоидозе, амилоидозе, васкулитах).

7. Повышение содержания белка в ЦСЖ при нормальном или несколько увеличенном цитозе (белково-клеточная диссоциация) наблюдается при диабетических, воспалительных полиневропатиях, а также при полиневропатиях, связанных со злокачественными новообразованиями.

ЛЕЧЕНИЕ ПОЛИНЕВРОПАТИЙ

Лечение зависит от этиологии заболевания. При токсических полиневропатиях необходимо прекратить действие токсического агента (например, полностью отказаться от приёма алкоголя). По возможности, проводят лечение первичного заболевания (например, лаймской болезни). При нарушениях питания показано применение витаминов, при ХВДП — кортикостероидов и плазмафереза, при узелковом полиартериите — кортикостероидов и циклофосфида.

МИОПАТИИ

При обследовании больного с подозрением на миопатию врач должен решить три основные задачи: 1) подтвердить, что слабость действительно вызвана первичным поражением мышц; 2) установить, имеет ли миопатия врождённый или приобретённый характер; 3) в случае приобретённой миопатии — выяснить, не связана ли она с другим заболеванием (например, заболеванием щитовидной железы, вызывающим тиреоидную миопатию).

АНАМНЕЗ

Если больной жалуется на мышечную слабость, то в пользу миопатии свидетельствуют следующие признаки:

1. Слабость развивается *постепенно*, а не внезапно и имеет симметричный характер.
2. Отсутствуют парестезии в конечностях.
3. Слабость более выражена в *проксимальных* отделах конечностей, поэтому особые затруднения у больного вызывают такие действия, как подъём по лестнице и расчесывание волос.
4. Функции тазовых органов не нарушены.
5. Слабость, как правило, не сопровождается болью, но возможны крампи (болезненные мышечные спазмы).

Следует выяснить:

1. Наличие в *семье* других случаев подобного заболевания (например, при мышечных дистрофиях).
2. Миотонический феномен (сжав ладонь в кулак, больной не может затем быстро разжать её).
3. Наличие нарушения глотания (признак полимиозита), постоянной слабости в течение дня, двоения (признак миастении).
4. Отличить врождённую миопатию от приобретённой помогает знание возраста больного, в котором появились первые признаки заболевания.

Миопатии и близкие к ним заболевания

Приобретённые миопатии

- Тиреоидная
- Стероидная
- Алкогольная
- Полимиозит (идиопатический или связанный с опухолью)

Мышечные дистрофии (редко начинаются после 30 лет)

- Дюшенна (болеют мальчики, заболевание начинается в первые годы жизни, летальный исход — к 20 годам)
- Лицелопаточно-плечевая Ландузи-Дежерина (аутосомно-доминантный тип наследования, начало заболевания — между 10-ю и 20-ю годами)
- Конечностно-поясная (поражает мышцы плечевого и тазового пояса, начало — между 15-ю и 25-ю годами)
- Дистрофическая миотония обычно проявляется в юношеском и молодом возрасте миотонией, похуданием дистальных мышц, эндокринопатиями, импотенцией, лобным облысением, катарактой. Заболевание наследуется по аутосомно-доминантному типу
- Миастения (как правило, поражаются наружные мышцы глаза; симптоматика изменчива; как и при миопатии, преимущественно страдают проксимальные мышцы)

ОСМОТР

Для миопатии характерны следующие признаки:

1. **Сила проксимальных отделов** конечностей снижена в большей степени, чем дистальных (исключение составляет миотоническая дистрофия). Проверяют силу дельтовидных мышц (плечи) и подвздошно-поясничных мышц (бёдра). Слабость дистальных отделов более характерна для полиневропатий. Однако при синдроме Гийена-Барре слабость может быть сильнее выражена в проксимальных отделах конечностей и сопровождается арефлексией, нарушением чувствительности, повышением количества белка в ЦСЖ.

2. **Мышцы-сгибатели шеи** слабее мышц-разгибателей.

3. **Глубокие рефлексy** сохранены или слегка снижены (исключение составляет поздняя стадия заболевания).

4. **Чувствительность** не нарушена — в отличие от невропатий.

Отличить одну миопатию от другой помогают следующие признаки:

1. Поражение *мимической мускулатуры* (больной не может зажмуриться, надуть щёки, свистнуть). Слабость мимических мышц характерна для лицелопаточно-плечевой мышечной дистрофии.

2. *Мышечная утомляемость* (особенно наружных глазных мышц). Практически у всех больных миастенией с той или иной стадией заболевания возникает птоз или двоение, причём характерной особенностью является изменчивость симптоматики. Кроме того, возможны дизартрия и дисфагия.

3. Поражение в большей степени мышц *тазового пояса и бёдер*, чем мышц головы и шеи, — признак конечностно-поясной мышечной дистрофии.

4. Пробы на *миотонию*. Следует исследовать перкуторную миотонию в языке и тенаре, проверить наличие миотонии век (больного просят крепко зажмуриться, а затем быстро открыть глаза). Больные миотонией также не могут быстро распрямить ладонь после сжатия её в кулак.

СПЕЦИАЛЬНЫЕ МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Для миопатии *характерны*:

- Повышение уровня мышечных ферментов, особенно креатинфосфокиназы (КФК).
- Отсутствие изменений ЦСЖ (в том числе нормальное содержание белка).

При подозрении на миопатию показаны следующие *исследования*:

- ЭМГ и исследование скорости проведения возбуждения по нервам.
- Биопсия мышц.

МОЖНО ЛИ УСТРАНИТЬ ПРИЧИНУ МИОПАТИИ?

Необходимо исключить следующие заболевания, поддающиеся лечению:

1. *Тиреоидная миопатия* (может сопровождать как гипотиреоз, так и тиреотоксикоз).

2. **Стероидная миопатия.** Больной может принимать кортикостероиды по поводу другого заболевания. Особенно часто миопатию вызывают фторсодержащие кортикостероиды. Следует проверить наличие признаков синдрома Иценко-Кушинга.

3. **Идиопатический полимиозит.** Для этого заболевания характерно повышение уровня КФК. Иногда выявляются признаки других заболеваний соединительной ткани (ревматоидного артрита или СКВ). При дерматомиозите, помимо симптомов, свойственных полимиозиту, отмечаются характерные изменения кожи. Лечение заключается в назначении кортикостероидов. В случаях, когда последние неэффективны или оказывают токсическое действие, их заменяют метотрексатом или циклофосфамидом.

4. **Полимиозит,** обусловленный злокачественным новообразованием. У части взрослых больных полимиозит и дерматомиозит имеют паранеопластическую природу. Причиной воспалительной миопатии бывает и саркоидоз.

5. **Алкогольная миопатия.** В анамнезе возможны указания на алкоголизм; следует выяснить наличие признаков кардиомиопатии. В ряде случаев алкогольная миопатия сопровождается болевым синдромом.

6. **Периодический паралич.** Приступы могут быть спровоцированы холодом, приёмом пищи, физической нагрузкой. Во время приступа необходимо проверить уровень калия в крови. В семье больного могут быть другие случаи этого заболевания. При гиперкалиемической форме возможна миотония.

7. **Ревматическая полимиалгия.** Для этого заболевания мышечная слабость не характерна, однако больные жалуются на боли в мышцах и суставах. СОЭ повышена. Положительный эффект Дают низкие дозы кортикостероидов.

8. **Миастения.** Для неё характерны колебания слабости в течение дня. Для подтверждения диагноза обычно используют прозериновую пробу, ЭМГ с ритмической стимуляцией двигательных Нервов, ЭМГ одиночного мышечного волокна, а также исследу*от кровь на наличие антител к ацетилхолиновым рецепторам. Лечение заключается в назначении антихолинэстеразных препаратов, преднизона, проведении тимэктомии, иногда применяют иммуносупрессоры и плазмаферез. Некоторые специалисты склонны рассматривать миастению в одном ряду с миопатия^я Ми. По нашему мнению, миастения является самостоятельным

заболеванием, поскольку механизм её развития связан с нарушением нервно-мышечной передачи. Поражение нервно-мышечных синапсов обусловлено атакой циркулирующих антител и Т-лимфоцитов на ацетилхолиновые рецепторы постсинаптической мембраны. Наличие в крови антител к ацетилхолиновым рецепторам — патогномоничный для миастении признак. Однако следует помнить, что уровень этих антител в крови не соответствует тяжести заболевания.

9. Синдром Итона—Ламберта — редкий паранеопластический синдром, связанный с нарушением нервно-мышечной передачи. В основе чаще всего лежит злокачественное заболевание лёгких. В отличие от миастении наружные глазные мышцы вовлекаются редко.

Примечание. Установлен ген, при мутации которого нарушается синтез белка дистрофина, укрепляющего мембрану мышечных клеток, и развивается мышечная дистрофия Дюшенна.

ТРЕМОР И ДРУГИЕ ЭКСТРАПИРАМИДНЫЕ РАССТРОЙСТВА

Тремор (дрожание) — ритмические колебательные движения конечностей или головы. Выделяют следующие типы тремора: а) постуральный, характерный для эссенциального тремора; б) тремор покоя, свойственный болезни Паркинсона; в) интенционный тремор, который обычно связан с мозжечковой дисфункцией и выявляется при пальценосовой пробе. В этой главе обсуждаются и другие экстрапирамидные расстройства.

ЭССЕНЦИАЛЬНЫЙ ТРЕМОР

Эссенциальный (семейный, доброкачественный) тремор встречается наиболее часто. Наследуется по аутосомно-доминантному типу, однако отягощенный семейный анамнез удаётся выявить не у всех больных. Заболевание чаще проявляется в зрелом возрасте, но иногда им страдают подростки или пожилые люди (сенильный тремор). Тремор обычно возникает в определённой позе (часто — в вытянутых руках) или во время движения; в покое исчезает. Тремор обычно двусторонний, но может быть асимметричным. Из-за усиления дрожания рук при тревоге или в движении многие больные не в состоянии поставить подпись (особенно на публике) или поднести чашку ко рту. Помимо рук, тремор часто охватывает и голову, в то же время изолированный тремор головы встречается редко. Иногда дополнительно отмечается дрожание голоса — признак тремора голосовых связок. Дрожание ног возникает редко. Эссенциальный тремор имеет более низкую амплитуду, чем паркинсонический, и, как правило, не сопровождается ригидностью и замедленностью движений (брадикинезией), которые свойственны болезни Паркинсона. Эссенциальный тремор уменьшается под действием алкоголя (диагностический признак). У части больных возникают дистонические явления, но другие неврологические симптомы обычно не выявляются.

Дифференциальный диагноз

Постуральный тремор сопровождает такие заболевания, **как** феохромоцитома, тиреотоксикоз, интоксикации, он может возникать при приёме психостимуляторов, лития, амитриптилина и усиливаться под действием фенотиазинов. Тремор может служить одним из проявлений болезни Вильсона-Коновалова.

Лечение

Пропранолол (60-240 мг/сут в 3-4 приёма) — препарат выбора. Пропранолол противопоказан при бронхиальной астме, некоторых заболеваниях сердца, сахарном диабете, среди его побочных эффектов — депрессия и импотенция. В некоторых случаях применяют примидон (25—50 мг 2—3 раза в сутки), диазепам (10-30 мг/сут). Последний рекомендуется сочетать с пропранололом.

Примечание. У здоровых людей наблюдается физиологический тремор, который усиливается в некоторых ситуациях (например, при возбуждении или под действием лекарственных средств).

БОЛЕЗНЬ ПАРКИНСОНА

Для болезни Паркинсона характерен крупноразмашистый тремор покоя частотой $3-7\text{ с}^{-1}$, напоминающий «скатывание пилюль». Паркинсонический тремор в среднем начинается в более пожилом возрасте, чем эссенциальный. Он исчезает при движении и не уменьшается под действием алкоголя. При осмотре обычно выявляются другие признаки паркинсонизма: ослабление мимики (гипомимия), редкое мигание, ригидность конечностей, шаркающая походка, замедленность движений (брадикинезия), глухой голос. Нередко наблюдается депрессия, на поздних стадиях — деменция. Три основных симптома болезни Паркинсона — тремор покоя, брадикинезия и ригидность. Иногда к трём основным симптомам добавляют четвёртый — постуральную неустойчивость. В основе болезни Паркинсона лежит дегенеративное поражение нигростриарных нейронов, приводящее к уменьшению содержания дофамина в стриатуме и нарушению баланса дофаминергических и холинергических влия-

ний. Наиболее эффективное средство лечения болезни Паркинсона — препараты L-ДОФА, которые возмещают дефицит дофамина. Положительное действие оказывают и антихолинергические препараты.

Лечение

Существуют различные схемы лечения болезни Паркинсона. Опыт показывает, что на паркинсонический тремор более эффективно действуют антихолинергические средства, а на акинезию и ригидность — препараты L-ДОФА.

1. В лёгких случаях назначают амантадин — противовирусный препарат, положительное действие которого при паркинсонизме обусловлено, по-видимому, усилением высвобождения дофамина из пресинаптических окончаний и проявляется в первые же дни лечения. Побочные эффекты амантадина немногочисленны и ограничиваются тошнотой, зрительными галлюцинациями и *livedo reticularis* (усилением венозного рисунка на коже, обычно в области колен — так называемая «мраморная кожа»). *Livedo reticularis* — доброкачественное состояние, не требующее отмены препарата.

2. Антихолинергические препараты (например, бензтропин и тригексифенидил) особенно эффективны при паркинсоническом треморе. Побочные эффекты: сухость во рту, нарушение аккомодации, задержка мочеиспускания, спутанность сознания (последняя чаще возникает при деменции и на поздней стадии заболевания). Больным с глаукомой антихолинергические препараты можно назначать только на фоне лечения, рекомендованного окулистом. Иногда применяют антигистаминные средства (например, дифенгидрамин), однако их эффективность невелика.

3. В настоящее время препарат L-ДОФА (леводопа) выпускается в комбинации с ингибиторами периферической ДОФА-декарбоксилазы — карбидопой (препараты синемет и наком) или бенсеразидом (препарат мадопар). Ингибитор декарбоксилазы увеличивает поступление леводопы в ЦНС, блокируя метаболизм препарата на периферии. Это позволяет снизить дозу леводопы и избежать ряда побочных эффектов (например, тошноты и рвоты). Некоторые врачи начинают лечение паркинсонизма с препаратов леводопы, особенно в тех случаях,

когда симптомы паркинсонизма нарушают повседневную жизнедеятельность больных. Синемет выпускают в таблетках, содержащих карбидопу и леводопу в следующих соотношениях: 10/100, 25/100 и 25/250 мг. Новая форма синемета длительного действия (синемет-CR) имеет состав 50/200 мг. Как правило, лечение начинают с 10/100 мг 3 раза в день, повышая дозу через день до получения эффекта или до проявления побочного действия препарата. В большинстве случаев положительное действие оказывает доза 25/250 мг 3-4 раза в день (минимальная доза карбидопы, необходимая для обеспечения эффективности леводопы, — 75 мг). Наиболее часто встречающийся побочный эффект леводопы — хорея (непроизвольные порывистые движения лица и конечностей). Кроме того, возможны дистония, возбуждение, галлюцинации и паранойяльный синдром. Гиперкинезы, возникающие при приёме леводопы, и брадикинезия (акинезия), характерная для паркинсонизма, представляют собой противоположные явления. При появлении гиперкинезов дозу леводопы необходимо снизить, результатом чего может стать возвращение симптомов паркинсонизма. В этом случае рекомендуется изолированное применение леводопы в небольших дозах. Иногда препарат комбинируют с амантадином и антихолинергическими средствами. В ряде случаев амантадин, не принеший пользы при монотерапии, оказывается эффективным в сочетании с леводопой.

4. При паркинсонизме также применяют бромокриптин — агонист дофамина. Лечение обычно начинают с 1,25 мг препарата 2 раза в день, затем дозу постепенно повышают. Препарат особенно актуален при длительно существующем заболевании, когда эффективность леводопы снижается. Бромокриптин часто используют в комбинации с леводопой; его также можно заменить другим агонистом дофамина — перголидом. Начальная доза — 0,05 мг, затем её медленно повышают (на 0,1—0,25 мг) до получения эффекта. Средняя терапевтическая доза препарата — 3 мг/сут.

5. Селегилин — ингибитор моноаминоксидазы (МАО) В. Обычно его используют в качестве дополнительного средства. По некоторым данным, препарат обладает способностью задерживать прогрессирование заболевания. В настоящее время лечение ранней стадии болезни Паркинсона часто начинают именно с селегилина.

Проводя лечение, принимают во внимание следующее:

а. Для лечения депрессии у больных, принимающих леводопу, можно использовать трициклические антидепрессанты. Последние, однако, замедляют всасывание других препаратов вследствие своего антихолинергического действия. Применение ингибиторов МАО не рекомендуется.

б. Фенотиазины, галоперидол и резерпин усиливают симптомы паркинсонизма. Клозапин — новое нейролептическое средство, действие которого практически не сопровождается экстрапирамидными осложнениями.

в. Пиридоксин, будучи антагонистом чистой леводопы, может применяться вместе с синеметом или мадопаром. Не следует забывать, что пиридоксин входит в состав большинства поливитаминных препаратов.

г. Метилдофа может как потенцировать, так и ослаблять действие леводопы.

д. Другие побочные эффекты леводопы (вне зависимости от действия карбидопы): постуральная гипотензия (часто протекает бессимптомно) и инсомния.

е. Мультисистемная атрофия (МСА) — прогрессирующее дегенеративное заболевание ЦНС. Проявляется сочетанием паркинсонизма с вегетативной недостаточностью (импотенцией, постуральной гипотензией), мозжечковой атаксией, пирамидными нарушениями. В одном случае доминируют мозжечковые нарушения (оливопонтоцеребеллярный вариант МСА), в другом — явления паркинсонизма (стриатонитральный вариант МСА). Тремор покоя не является характерной чертой МСА. В большинстве случаев применение леводопы не даёт положительного эффекта. Явления паркинсонизма могут наблюдаться и при других редких неврологических заболеваниях: прогрессирующем надъядерном параличе (характерные признаки: паралич вертикального взгляда и грубая ригидность задних мышц шеи), болезни Вильсона—Коновалова (кольцо Кайзера—Флейшера, снижение содержания церулоплазмينا, нарушение функции печени).

ж. Паркинсонизм может явиться следствием хронической интоксикации (магнием, окисью углерода или МФТП — веществом, содержащимся в «уличном» героине) или энцефалита (окулогирные кризы).

з. ЛФК. Больному рекомендуют комплекс упражнений, которые он может выполнять дома. Следует убедить больного сохранять двигательную активность.

и. После нескольких лет лечения продолжительность действия леводопы снижается, в результате чего уже через 2-3 ч после приёма препарата симптомы паркинсонизма нарастают. В этом случае рекомендуется увеличить частоту приёма леводопы (одновременно уменьшив разовую дозу), заменить препарат формой с длительным действием (например, синемет-CR) или назначить дополнительно другое противопаркинсоническое средство.

к. Феномен «включения-выключения» — неожиданно возникающая неэффективность леводопы, которая продолжается от нескольких минут до нескольких часов. Причины данного феномена неясны. Для борьбы с ним были предложены различные способы (например, низкобелковая диета, временная отмена леводопы («лекарственные каникулы»), дополнительное назначение бромокриптина, перголида или ингибитора МАО В депренила), однако ни один из них не может считаться достаточно эффективным.

л. Лекарственный паркинсонизм чаще всего возникает под действием больших доз нейролептиков (например, фенотиазинов). По клиническим проявлениям лекарственный паркинсонизм сходен с болезнью Паркинсона. Лечение состоит в снижении дозы нейролептика и дополнительном назначении антихолинэргического средства. Однако следует помнить, что комбинированный приём нейролептиков с антихолинэргическими препаратами чаще осложняется поздней дискинезией (см. ниже). Леводопа при лекарственном паркинсонизме противопоказана, поскольку обычно обостряет психоз.

м. Разработана методика трансплантации ткани надпочечников, способной продуцировать дофамин, в базальные ганглии. Эффективность этой процедуры окончательно не изучена, и пока она остаётся экспериментальной.

ПОЗДНЯЯ ДИСКИНЕЗИЯ

Поздняя дискинезия (ПД) развивается у значительного числа больных, длительно принимающих нейролептики, и часто сохраняется после их отмены. Иногда ПД возникает после относительно короткого (менее 1 года) курса лечения. Особенно опасны в этом отношении фенотиазины и галоперидол. Клинически заболевание проявляется оро-букко-лингвальной дискинезией (больной высовывает язык, причмокивает,

гримасничает). Непроизвольные движения иногда распространяются на конечности и туловище. Полагают, что непосредственной причиной ПД служит гиперактивность дофаминергических систем мозга, которая обусловлена денервационной гиперчувствительностью дофаминовых рецепторов. Последняя же в свою очередь вызвана длительной нейролептической терапией. Основной подход к лечению ПД заключается в уменьшении запасов дофамина в клетках мозга с помощью таких препаратов, как резерпин. Выравниванию баланса дофамина и ацетилхолина в стриатуме также способствует приём холинергических средств (например, деанола). Обязательным условием лечения является отмена (или, по крайней мере, снижение дозы) нейролептика. Несмотря на то что для терапии ПД предложено большое количество препаратов, их применение зачастую не приносит желаемого эффекта.

ДРУГИЕ ЭКСТРАПИРАМИДНЫЕ РАССТРОЙСТВА

1. **Гемибаллизм** — произвольные, размахистые, бросковые движения одноимённых конечностей, возникающие в результате сосудистого поражения субталамического ядра (с противоположной стороны). Возможна также гемихорея. Эффективное действие галоперидола (3–8 мг/сут), как полагают, объясняется блокадой «гиперактивных» дофаминовых рецепторов в стриатуме. Применяют и другие нейролептики (в частности, перфеназин).

2. **Острая дистония** — результат идиосинкразии по отношению к нейролептикам (например, к фенотиазинам или прохлорперазину). Возникает обычно в молодом возрасте и проявляется дистоническими позами (например, высовыванием языка, поворотом головы, выгибанием туловища). Быстрый эффект (в течение нескольких минут) достигается при введении дифенгидрамина (75 мг внутривенно) или бензтропина (2 мг внутривенно). Помимо острой дистонии и лекарственного паркинсонизма (см. выше), употребление нейролептиков вызывает акатизию — непрерывное двигательное беспокойство.

3. **Миоклония** — мгновенные беспорядочные сокращения части мышцы, всей мышцы или группы мышц. Миоклония возникает при самой разнообразной патологии, в том числе при аноксической энцефалопатии, миоклонической эпилепсии и некоторых дегенеративных заболеваниях. Нередко её причиной

служит метаболическая энцефалопатия (особенно уремическая) или токсическое действие лекарственных средств (например, имипрамина). В качестве лечебных средств применяют клоназепам, вальпроевую кислоту и 5-гидрокситриптофан.

4. *Хорея* — непроизвольные нерегулярные подёргивания различных частей тела. Часто возникает ошибочное впечатление, что больной всего лишь беспокоен или неусидчив. Это может быть признаком болезни Гентингтона или малой хорей (хорей Сиденгама), иногда она возникает у беременных женщин (chorea gravidarum), особенно у тех, кто перенёс малую хорей в детстве.

5. *Атетоз* — медленные червеобразные движения пальцев и рук.

6. *Тики* — быстрые, стереотипные, манерные движения, которые больной способен подавлять лишь короткое время. Они могут выражаться в сопении, шмыгании носом, иногда — в непроизвольном выкрикивании бранных слов (копролалия, характерная для синдрома Туретта).

АТАКСИЯ

Атаксия — расстройство координации и ритма движений. В связи с тем что координацию движений осуществляют различные структуры нервной системы, атаксия возникает при её поражении на различных уровнях. Чтобы установить причину атаксии, в первую очередь необходимо определить локализацию поражения. В этой главе приведена классификация атаксий в зависимости от уровня поражения нервной системы и рассмотрены их основные причины.

ПОРАЖЕНИЕ ЛОБНЫХ ДОЛЕЙ

Механизм: поражение лобно-мостомозжечковых путей.

1. **Опухоль.** Менингиома, глиома или метастазы других опухолей могут поражать лобные доли. Примерно у половины больных выявляются мозжечковые симптомы: шаткая походка, трудности при выполнении быстрых чередующихся движений, иногда даже нистагм. Больные с лобной атаксией имеют тенденцию падать назад, у них выявляются персеверации, хватательный и сосательный рефлексы, недержание мочи, замедленное мышление. С такими больными трудно вступить в беседу. Часто отмечается головная боль, несколько реже развивается деменция (см. гл. 21). Диагноз устанавливают с помощью КТ и МРТ.

2. **Синдром передней мозговой артерии.** Тромботическая окклюзия этой артерии приводит к поражению лобных долей (см. гл. 6). Лобные доли также страдают при крупной аневризме передней соединительной артерии.

3. **Гидроцефалия.** Расширение передних рогов боковых желудочков приводит к поражению волокон, идущих к нижним конечностям, — развивается атаксия. Кроме того, возможны нарушения памяти и недержание мочи. Причиной гидроцефалии может быть опухоль, вызвавшая окклюзию желудочковой системы, а также нарушение абсорбции ЦСЖ (например, нормотензивная гидроцефалия — см. гл. 10).

ПОДКОРКОВОЕ ПОРАЖЕНИЕ

Механизм: поражение корково-мозжечковых и пирамидных путей.

1. **Множественные инсульты** (лакунарный статус), диффузное ишемическое поражение белого вещества (**болезнь Бинсвангера**). У части больных при ходьбе, помимо шаткой походки, отмечаются изменения, напоминающие паркинсонизм: замедленное начало, мелкие шаги, шарканье, затруднения при поворотах, иногда застывание. Однако другие проявления паркинсонизма отсутствуют, осанка сохраняется прямой, а опора при ходьбе — широкой. Данный синдром иногда обозначают как «паркинсонизм нижней части тела». Для него также характерны: эмоциональная лабильность, высокие сухожильные рефлексy, оживление нижнечелюстного рефлекса, дизартрия и деменция (см. гл. 10).

2. **Атаксинеский гемипарез** — лакунарный синдром, при котором пирамидный гемипарез сочетается с мозжечковой атаксией очага во внутренней капсуле или в мосту.

ПОРАЖЕНИЕ СТВОЛА

Механизм: поражение мозжечковых путей.

1. В основе атаксии при поражении ствола чаще всего лежат **инсульт и рассеянный склероз**. Диагноз основывается на данных анамнеза и на наличии других стловых симптомов (например, альтернирующих двигательных и чувствительных расстройств, межъядерной офтальмоплегии, нистагма, дизартрии).

ПОРАЖЕНИЕ МОЗЖЕЧКА

Механизм: прямое поражение структур, координирующих движения.

1. К **мозжечковым симптомам** относятся: атаксия конечностей (дисметрия, интенционный тремор), туловищная атаксия и атаксия ходьбы (статококкомоторная атаксия), скандированная речь, нистагм, мышечная гипотония. Для поражения полушарий мозжечка более характерны атаксия конечностей и нистагм при взгляде в сторону, для поражения срединных структур — статококкомоторная атаксия.

2. *Кровоизлияние, инфаркт, опухоль.* Часто возникают боли в затылке и паралич горизонтального взора. Снижения силы, нарушений чувствительности в конечностях не наблюдается. Кровоизлияние в мозжечок — неотложное неврологическое состояние, требующее хирургического вмешательства (см. гл. 6). Ранняя диагностика кровоизлияния осуществляется с помощью КТ. У детей чаще встречаются первичные опухоли мозжечка, у взрослых — метастатические.

3. *Спиноцеребеллярные дегенерации.* К этой группе генетически детерминированных заболеваний принадлежат оливопonto-церебеллярная атрофия и атаксия Фридрейха. Характерны отягощенный семейный анамнез и признаки более распространённого поражения нервной системы, например полиневропатия (выпадение сухожильных рефлексов), пирамидные нарушения (разгибательные стопные знаки). Атаксию Фридрейха нередко сопровождают полая стопа и сколиоз.

4. *Алкоголизм и злокачественные новообразования* бывают причинами дегенерации мозжечка. При алкогольной мозжечковой дегенерации в первую очередь страдает ходьба и координация движений нижних конечностей, тогда как руки, глазодвигательные и речевые функции вовлекаются в меньшей степени. Заболевание обычно сопровождается снижением памяти и полиневропатией. Атаксия и глазодвигательные нарушения, остро развивающиеся у больных с алкоголизмом (энцефалопатия Вернике), уменьшаются под действием тиамина (см. гл. 25). Не следует забывать, что мозжечковая атаксия, обусловленная паранеопластической дегенерацией мозжечка, может служить первым проявлением скрыто протекающего злокачественного новообразования (см. гл. 21), особенно рака молочных желез или яичников. Диагностику паранеопластической дегенерации мозжечка облегчает исследование крови или ЦСЖ на наличие антител к клеткам Пуркинье (анти-Уо-антитела).

5. *Острый церебеллит* иногда возникает у детей с вирусной инфекцией или в качестве постинфекционного осложнения. У взрослых это заболевание наблюдается крайне редко.

ПОРАЖЕНИЕ СПИННОГО МОЗГА

Механизм: поражение задних столбов и пирамидных путей* Положительная проба Ромберга (усиление шаткости походки при закрытых глазах) — признак поражения задних столбов. Важное диагностическое значение имеет МРТ.

1. *Спондилогенная шейная миелопатия* вследствие шейного спондилёза. Для этого заболевания характерны: боль в шее и руках, а также дегенеративные изменения шейного отдела позвоночника, выявляемые при рентгенографии. Клиническая картина определяется вовлечённостью задних столбов и пирамидных трактов (могут выявляться разгибательные стопные знаки). Диагноз подтверждается МРТ.

2. *Рассеянный склероз* часто поражает спинной мозг. Диагноз устанавливают при обнаружении многоочагового поражения нервной системы (например, помимо симптомов поражения спинного мозга, должны присутствовать признаки ретробульбарного неврита или поражения ствола) и наличии в анамнезе указаний на предшествующие обострения. Для подтверждения диагноза исследуют ЦСЖ (характерно увеличение содержания гамма-глобулинов) и проводят МРТ. Иногда рассеянный склероз проявляется неуклонно прогрессирующим поражением спинного мозга в отсутствие признаков вовлечения других отделов нервной системы.

3. *Дефицит витамина B¹²* вызывает фуникулярный миелоз (комбинированную системную дегенерацию) с вовлечением задних и боковых столбов спинного мозга. Вначале возникают генерализованная мышечная слабость и парестезии, позднее присоединяются спастичность мышц ног и атаксия. Для заболевания характерны нарушения вибрационной чувствительности, суставно-мышечного чувства, наличие разгибательных стопных знаков, снижение или выпадение коленных и ахилловых рефлексов, а также снижение болевой чувствительности по типу «носков и перчаток» в результате полиневропатии; может развиться деменция (см. гл. 10).

* Традиционно под атаксией понимают непаралитическое двигательное расстройство, преимущественно связанное с нарушением координации движений. В связи с этим отнесение авторами к атаксии нарушений движений, связанных с центральным или периферическим парезом (в частности, при спондилогенной шейной миелопатии, синдроме Гийена-Барре, миопатиях) представляется неправомерным. — *Прим. ред.*

4. **Сирингомиелия** (от. греч. *syrinx* — трубчатая полость) — хроническое прогрессирующее заболевание спинного, иногда продолговатого (сирингобульбия) мозга, характеризующееся образованием полостей в веществе мозга. Расширение полости приводит к диссоциированному нарушению чувствительности (снижению болевой и температурной чувствительности при сохранности глубокой), поражению клеток передних рогов (похуданию мышц и фасцикуляциям, выпадению рефлексов с верхних конечностей), поражению пирамидных путей (спастичности) и трофическим нарушениям, связанным с дисфункцией симпатических структур спинного мозга. Часто выявляются сколиоз и другие дизрафические стигмы. Сирингомиелия бывает врождённой и приобретённой (например, посттравматической). Диагноз легко подтверждается с помощью МРТ.

5. **Поражения спинного мозга**, сопровождающиеся атаксией, также наблюдаются при опухолях спинного мозга, спиноцереbellарных дегенерациях, спинной сухотке.

ПОРАЖЕНИЕ ПЕРИФЕРИЧЕСКИХ НЕРВОВ

Механизм: полиневропатия с вовлечением задних корешков; мышечная слабость.

1. При **синдроме Гийена—Барре** нарушение ходьбы проявляется на ранней стадии, а в лёгких случаях служит основным клиническим проявлением заболевания. Диагноз подтверждается диффузным выпадением сухожильных рефлексов, повышением уровня белка в ЦСЖ и снижением скорости проведения по нервам (см. гл. 15). Атаксия является одним из основных признаков (наряду с арефлексией и офтальмоплегией) синдрома Миллера Фишера (вариант синдрома Гийена-Барре). Выраженной сенситивной атаксией сопровождаются и другие варианты полиневропатии (в частности, дифтерийная и паранеопластическая).

ПОРАЖЕНИЕ МЫШЦ

Механизм: мышечная слабость.

Как приобретённые (например, полимиозит и тиреоидная миопатия), так и наследственные (мышечные дистрофии) миопатии могут проявляться атаксией. Диагноз устанавливают на основании осмотра, исследования мышечных ферментов и биопсии мышц (см. гл. 16).

К более редким причинам *хронической прогрессирующей атаксии* можно отнести болезнь Шарко—Мари—Туса, прогрессирующую миоклоническую атаксию (мозжечковую диссинергию Хаита), семейную спастическую пареплегию. Атаксия наблюдается при синдроме Рефсума (наследственное заболевание, связанное с нарушением метаболизма фитановой кислоты), абеталипопротеинемии (синдроме Бассена-Корнцвейга), ювенильном дистоническом липидозе, нейрорлейкемии, злокачественных новообразованиях, гипотиреозе.

Острые формы возникают при отравлении лекарственными или токсическими веществами (например, алкоголем, свинцом), острым лабиринтите, серповидно-клеточной анемии (во время криза), СКВ, после эпилептических припадков. Внезапное начало, наличие клинических признаков основного заболевания, данные дополнительных методов исследования позволяют быстро отличить острую атаксию от хронической.

Помимо подробного сбора анамнеза и тщательного осмотра, важное место в *диагностике* атаксий принадлежит КТ и МРТ, особенно при мозжечковом инфаркте и кровоизлиянии, опухолях мозжечка и лобных долей, нормотензивной гидроцефалии. Определённое значение имеют и другие методы исследования: содержание гамма-глобулина в ЦСЖ (при подозрении на рассеянный склероз), витамина В¹² в крови (при подозрении на пернициозную анемию), рентгенография шейного отдела позвоночника (при подозрении на спондилогенную шейную миелопатию).

ПОРАЖЕНИЯ ПЕРИФЕРИЧЕСКИХ НЕРВОВ И СПИННОМОЗГОВЫХ КОРЕШКОВ

При поражении корешка или нерва возникает слабость определённых мышц и снижается чувствительность в зоне его иннервации. Поэтому для того, чтобы поставить правильный диагноз, необходимо знать, какую область иннервирует тот или иной нерв или корешок.

РЕФЛЕКСЫ

При поражении нервов и корешков снижаются или выпадают определённые рефлексы. В то же время при раздражении корешка или при повреждении корешка, не входящего в рефлекторную дугу, рефлексы остаются сохранными. Следует запомнить четыре основных сухожильных рефлекса (ахиллов, коленный, рефлексы с двуглавой и трёхглавой мышц плеча), а также те корешки и мышцы, которые в них задействованы (табл. 19.1). При переходе от ахиллова рефлекса к рефлексу с трёхглавой мышцы номера корешков последовательно возрастают от 1 до 8, что облегчает запоминание.

КОРЕШКИ И МЫШЦЫ

Многие мышцы иннервируются одновременно несколькими корешками, поэтому при поражении одного корешка их функция существенно не страдает. В то же время некоторые мышцы (или мышечные группы) иннервируются преимущественно одним корешком; таким образом, индикатором его поражения может служить слабость этих мышц.

Поверхность тела разделена на зоны — дерматомы, каждая из которых иннервируется отдельным корешком (см. рисунок в главе 30). При его поражении чувствительность в данном дерматоме снижается.

Таблица 19.1

Четыре основных сухожильных рефлекса

Рефлекс	Корешки	Мышцы, участвующие в рефлексе
Ахиллов	S1	Икроножная
Коленный	L2, L3, L4	Четырёхглавая
Рефлекс с двуглавой мышцы	C5, C6	Двуглавая
Рефлекс с трёхглавой мышцы	C7, C8	Трёхглавая

Таблица 19.2

Корешки и основные мышцы, которые они иннервируют

Корешок	Мышца	Функция
C5	Дельтовидная	Отведение плеча
C6	Полостная	Наружная ротация плеча (функцию проверяют в положении, когда рука согнута в локте и приведена к туловищу — как при стрельбе из ружья)
C5, C6	Двуглавая	Сгибание предплечья в положении супинации
C6	Лучевой и локтевой разгибатели кисти	Разгибание кисти
C7	Разгибатели пальцев Трёхглавая	Разгибание пальцев Разгибание предплечья в локтевом суставе
C8, T1	Межкостные и червеобразные	Приведение и отведение пальцев (функцию проверяют, попросив больного развести и свести пальцы, преодолевая сопротивление)
L2, L3, L4	Четырёхглавая Подвздошно-поясничная Приводящая группа	Разгибание ноги в коленном суставе Сгибание ноги в тазобедренном суставе Приведение бедра
L5	Передняя большеберцовая и разгибатель большого пальца	Тыльное сгибание стопы и большого пальца (функцию проверяют, попросив больного походить на пятках)
S1	Икроножная	Подошвенное сгибание стопы (функцию проверяют, попросив больного походить на носках)

НЕРВЫ И МЫШЦЫ ВЕРХНЕЙ КОНЕЧНОСТИ

Срединный нерв

Срединный нерв (С6-Т1) берёт начало от плечевого сплетения в области надплечья и иннервирует две основные группы мышц.

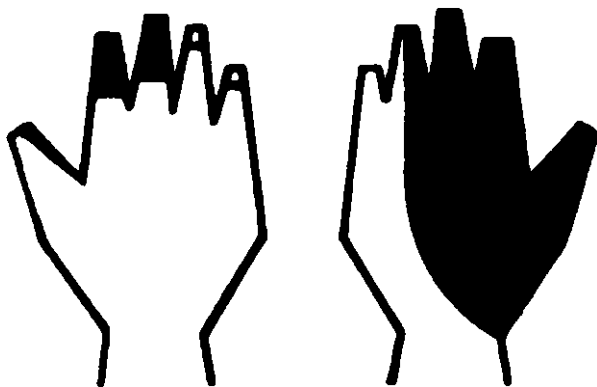
- На *предплечье*: пронаторы предплечья; лучевой сгибатель кисти (сгибание и отведение кисти).
- На *кисти*: две первые червеобразные мышцы (сгибание указательного и среднего пальцев в пястно-фаланговых суставах); мышца, противопоставляющая большой палец; короткая мышца, отводящая большой палец; короткий сгибатель большого пальца.

Таблица 19.3

Характерные симптомы поражения нервов

Нерв	Область поражения
Срединный	Большой палец и тенар (возвышение большого пальца)
Локтевой	Мизинец и возвышение гипотенара
Лучевой	«Свисающая кисть»
Бедренный	Отсутствие коленного рефлекса (нарушение сгибания бедра и разгибания голени)
Малоберцовый	«Свисающая стопа»
Сседалищный	Боль, распространяющаяся вниз по задненаружной поверхности ноги, часто — отсутствие ахиллова рефлекса

Нарушение чувствительности в области большого, указательного, среднего пальцев и половины безымянного пальца.



Клинический аспект. Полное выпадение функций срединного нерва (с парезом мышц предплечья и кисти) обычно является следствием травмы подмышечной впадины либо повреждения нерва в области локтя. Частичное выпадение функций часто возникает при сдавлении нерва в области запястного канала (**синдром запястного канала**). Это одна из самых частых мононевропатий. Начальные симптомы — онемение и покалывание в большом, указательном и среднем пальцах; позднее присоединяются атрофия и слабость мышц возвышения тенара. Для подтверждения диагноза исследуют скорость проведения по нерву. Синдром запястного канала часто бывает двусторонним. Он может быть вызван системным заболеванием (ревматоидным артритом, микседемой, подагрой, акромегалией, амилоидозом, сахарным диабетом), иногда беременностью. Поэтому в каждом случае необходимо соответствующее обследование. Лечение включает применение диуретиков, шинирование запястья, введение кортикостероидов в запястный канал, а также принятие мер в отношении основного заболевания. В тяжёлых случаях проводят хирургическую декомпрессию запястного канала.

При подозрении на поражение срединного нерва обращают внимание на большой палец и возвышение тенара.

Локтевой нерв

Локтевой нерв (C8-T1) — «антагонист» срединного нерва: он иннервирует остальные мышцы предплечья и кисти и обеспечивает чувствительность внутренней стороны кисти. При подозрении на поражение локтевого нерва обращают внимание на мизинец и возвышение гипотенара. Локтевой нерв проходит в локтевой борозде на медиальной стороне локтя (вблизи внутреннего надмыщелка плечевой кости) и иннервирует следующие группы мышц.

- На **предплечье**: локтевой сгибатель кисти.
- На **кисти**: мышцы, которые отводят и противопоставляют мизинец; мышца, приводящая большой палец; межкостные мышцы (разведение и сведение пальцев); 3-я и 4-я червеобразные мышцы (сгибание безымянного пальца и мизинца в пястно-фаланговых суставах).

Нарушение чувствительности в области безымянного пальца (медиальная половина) и мизинца.



Клинический аспект. Поражение локтевого нерва приводит к формированию «когтистой кисти» с разогнутыми безымянным пальцем и мизинцем (их сгибание невозможно). Локтевой нерв часто повреждается в области локтя, где он проходит наиболее близко к поверхности. Поздняя (отсроченная) невропатия локтевого нерва развивается спустя годы после травмы локтя (возможно, в связи с процессом фиброза). При поражении локтевого нерва нередко доминируют двигательные нарушения, тогда как при поражении срединного нерва — нарушения чувствительности. «Когтистая кисть» может сформироваться в связи с поражением корешков С8-Т1 в том месте, где они переходят в плечевое сплетение — в результате травмы, операции или опухоли верхушки лёгкого. В этом случае на стороне «когтистой кисти» выявляется синдром Горнера (миоз, птоз), что указывает на поражение симпатических волокон в области плечевого сплетения.

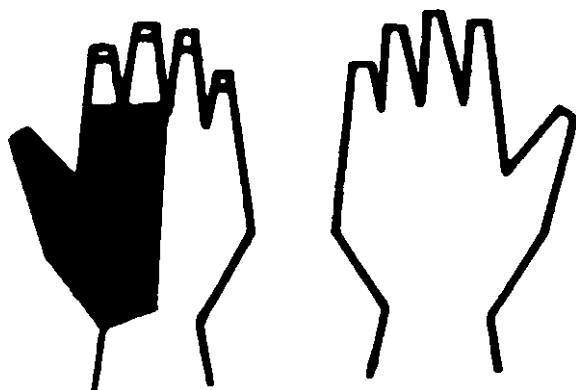
Лучевой нерв

Лучевой нерв (С5—С8) огибает локтевой сустав с латеральной стороны. Основным признаком поражения нерва — «свисающая кисть».

Лучевой нерв иннервирует следующие группы мышц:

- **Супинатор** предплечья, плечелучевая мышца (может выпадать плечелучевой рефлекс).
- **Разгибатели** пальцев, кисти, предплечья (трёхглавая мышца), большого пальца.

Нарушение чувствительности на тыле кисти (непостоянный признак).



Клинический аспект. Лучевой нерв может повреждаться в подмышечной впадине при пользовании костылём («костыльный паралич»). При этом нарушается разгибание предплечья в локтевом суставе и разгибание кисти («свисающая кисть»). Повреждение нерва в области локтя проявляется только свисающей кистью. Лучевой нерв часто подвергается сдавлению, особенно во время глубокого сна (например, при «параличе субботней ночи» либо «параличе новобрачного», когда жена засыпает на руке мужа). Кроме того, повреждение лучевого нерва происходит при сахарном диабете и отравлении свинцом. При поражении лучевого нерва может создаваться впечатление нарушения разведения пальцев и соответственно пареза межкостных мышц (иннервируемых локтевым нервом). Однако эти явления обусловлены чисто механическими трудностями, связанными со свисанием кисти. Чтобы убедиться в сохранности межкостных мышц, их функцию проверяют после того, как больной положит кисть на стол.

Шейные межпозвоночные диски

На уровне шеи сдавление корешков грыжей диска происходит реже, чем на поясничном уровне. Эту патологию следует заподозрить при появлении субъективных или объективных признаков нарушения чувствительности в зоне иннервации отдельного корешка, которые сопровождаются выпадением рефлексов и двигательными нарушениями, свойственными поражению этого же корешка. Одновременно отмечаются боли и ограничение подвижности в шейном отделе.

Спондилогенная шейная миелопатия

Характерные проявления: а) множественное, часто асимметричное вовлечение шейных корешков, проявляющееся мышечной атрофией и выпадением рефлексов; б) сдавление шейного отдела спинного мозга с развитием пирамидных нарушений в нижних конечностях (оживление сухожильных рефлексов, разгибательные стопные знаки, позднее — нижний спастический паразетез). Следует помнить, что при сочетании нарушений чувствительности в руках с нижним спастическим паразетезом у лиц старше 50 лет спондилогенная шейная миелопатия (обычно связанная с шейным спондилёзом) является наиболее вероятным диагнозом (если не доказано иное происхождение заболевания). Сходная клиническая картина возможна при дефиците витамина В¹² (необходимо исследовать содержание В¹² в крови), опухоли в области большого затылочного отверстия, а также при краниовертебральных аномалиях (например, при аномалии Киари). Однако аномалии обычно проявляются в более молодом возрасте.

НЕРВЫ И МЫШЦЫ НИЖНИХ КОНЕЧНОСТЕЙ

Запирательный нерв образуется из передних ветвей спинномозговых нервов L2, L3, L4 и иннервирует приводящие мышцы бедра. Его повреждение возможно при родах, сахарном диабете, патологии малого таза, а также при грыже запирательного отверстия.

Бедренный нерв

Бедренный нерв образуют задние ветви спинномозговых нервов L2, L3, L4. Он иннервирует подвздошно-поясничную мышцу (сгибание бедра) и четырёхглавую мышцу бедра (разгибание голени). Для его поражения характерно снижение или выпадение коленного рефлекса. Повреждение бедренного нерва можно отличить от поражения корешков L2, L3, L4 (например, при сдавлении паравертебральной опухолью), проверив функцию приводящих мышц бедра, иннервируемых запирательным нервом. Поражение корешков проявляется слабостью приводящих мышц, а при поражении бедренного нерва их функция остается сохранной. Нарушение функции бедренного нерва может быть вызвано

сахарным диабетом (для диабетической амиотрофии бедра характерны снижение массы четырёхглавой мышцы бедра и боли, распространяющиеся по передней поверхности бедра), опухолью, васкулитами, травмой таза, кровоизлиянием в подвздошную мышцу (при передозировке антикоагулянтов).

Латеральный кожный нерв бедра

Это чувствительный нерв (L2-L3), иннервирующий латеральную поверхность бедра. При его поражении больные испытывают покалывание, жжение и боли в области его иннервации. Невропатия латерального кожного нерва бедра (*meralgia paraesthetica*) часто возникает при сахарном диабете. Кроме того, сдавление нерва может быть обусловлено беременностью, ожирением, ношением корсета или тугого пояса и даже неудобной позой. Прежде всего нерв следует по возможности освободить от сдавления. При необходимости проводят инъекции лидокаина и кортикостероида в область выхода нерва на бедро. В тяжёлых случаях прибегают к пересечению нерва.

Седалищный нерв

Седалищный нерв (L4-S3) иннервирует сгибатели голени и все мышцы, находящиеся ниже колена.

В области колена нерв разделяется на:

малоберцовый нерв, который следует кпереди и иннервирует мышцы, осуществляющие тыльное сгибание и наружную ротацию стопы, а также обеспечивает чувствительность тыла стопы;

задний большеберцовый нерв, который следует на уровне коленного сустава кзади и иннервирует мышцы, осуществляющие подошвенное сгибание и внутреннюю ротацию стопы, а также обеспечивает чувствительность подошвы.

В практике часто встречается ишиалгия (ишиас) — болевые ощущения по ходу седалищного нерва, начинающиеся от ягодиц и распространяющиеся книзу по латеральной поверхности бедра. Раздражение любого корешка от L4 до S3 может вызвать ишиалгию различной степени выраженности. Самая частая причина ишиалгии — грыжа поясничного диска. Боль в этом случае усиливается при кашле и чихании, сопровождается выпадением рефлексов, парезом мышц и нарушением чувствительности в зоне

иннервации корешка. Подъём выпрямленной ноги усиливает боль (симптом натяжения Ласега). При грыже диска, как правило, выявляется спазм паравертебральных мышц, тогда как признаки поражения корешка могут отсутствовать. Симптом Ласега не обязательно указывает на вовлечение корешка или грыжу поясничного диска.

В остром периоде показан постельный режим (обычно 10—14 дней бывает вполне достаточно). В некоторых случаях эффективен короткий курс высоких доз дексаметазона. Важное значение имеют физические методы лечения. В случае, если консервативное лечение не приносит облегчения, а также при наличии пареза или других неврологических нарушений встает вопрос о применении миелографии, КТ, МРТ и, возможно, о хирургическом вмешательстве.

Таблица 19А

Наиболее частые дискогенные
поясничные корешковые синдромы

Корешок	Диск	Выпадение рефлекса	Снижение мышечной силы	Нарушение чувствительности
L4	L3-L4	Коленного	Разгибание колена	Передняя поверхность бедра
L5	L4-L5	С полуперепончатой и полусухожильной мышц	Тыльное сгибание большого пальца	Большой палец
S1	L5-S1	Ахиллова	Подошвенное сгибание стопы	Латеральная поверхность стопы

Малоберцовый нерв

Иннервирует тыльный сгибатель стопы (переднюю большеберцовую мышцу) и мышцы, вращающие стопу кнаружи (мышцы, вращающие стопу кнутри, иннервируются задним большеберцовым нервом). Нарушения чувствительности проявляются на латеральной поверхности голени и тыле стопы.

Клинически при поражении малоберцового нерва выявляется «свисающая стопа» (аналог «свисающей кисти» при поражении лучевого нерва). Причиной нарушения функции нерва часто служат сахарный диабет, травма или сдавление, причём последнее

встречается особенно часто у лиц с астеническим телосложением или у истощённых. Нерв предрасположен к сдавлению в силу своего поверхностного расположения на латеральной поверхности коленного сустава (вблизи головки малоберцовой кости). Двусторонняя «свисающая стопа» наблюдается при наследственной невралгической амиотрофии (наследственной моторной и сенсорной невропатии) Шарко—Мари—Туса, сопровождается выраженным снижением массы передних мышц голени и полувальгусной стопой. Следует помнить, что при невропатии малоберцового нерва не страдают мышцы, вращающие стопу кнутри, — слабость этих мышц указывает на более высокий уровень поражения (корешок, седалищный нерв или спинной мозг). Поражение малоберцового нерва — наиболее частая, но не единственная причина возникновения синдрома «свисающей стопы». **Дифференциальный диагноз при синдроме «свисающей стопы»** проводится со следующими состояниями:

1. Поражение седалищного нерва — **ключевые признаки:** нарушение функции мышц, иннервируемых задним большеберцовым нервом или непосредственно седалищным нервом (икроножная мышца).

2. Поражение корешка L5 — **ключевые признаки:** нарушение функции заднего большеберцового нерва, часто сопровождается болями в спине.

3. Поражение спинного мозга — **ключевые признаки:** пирамидные знаки (например, рефлекс Бабинского).

4. Поражение больших полушарий — **ключевые признаки:** другие симптомы нарушения кровообращения в бассейне передней мозговой артерии, в частности лобные знаки.

При синдроме «свисающей стопы» уточнить диагноз и прогноз позволяют ЭМГ и исследование скорости проведения по нервам.

Задний большеберцовый нерв

Редко поражается изолированно из-за глубокого расположения в тканях голени, но может подвергаться сдавлению дистальнее (в тарзальном канале), что вызывает боль в подошве.

ПОРАЖЕНИЕ КОНУСА СПИННОГО МОЗГА И КОНСКОГО ХВОСТА

Причиной поражения конуса спинного мозга, образованного его нижними крестцовыми сегментами, и конского хвоста, образованного отходящими от спинного мозга и следующими вниз, к месту своего выхода из позвоночника, поясничными и крестцовыми корешками, могут быть различные заболевания. Дифференциально-диагностические признаки этих синдромов представлены в табл. 19.5.

ДИАГНОСТИКА

При осмотре прежде всего необходимо выяснить наличие признаков поражения корешка или нерва. Для этого проверяют силу мышц, рефлексы, чувствительность и, зная зоны иннервации, решают, можно ли объяснить выявленные симптомы поражением данного корешка или нерва.

Затем требуется установить *этиологию* поражения. Причины поражения некоторых корешков и нервов бывают специфичны. Выясняют следующие моменты:

1. Возникновение паралича во время *сна* или *операции* (может указывать на сдавление нерва).

2. Наличие травмы в недавнем или отдалённом прошлом.

3. Профессия больного и его привычки: поражение срединного нерва характерно для садовников и косметологов, поражение локтевого нерва — для рабочих, занимающихся лушением кукурузы.

Таблица 19.5

	Конус спинного мозга	Конский хвост
Парез	Отсутствует или лёгкий	Есть, обычно односторонний
Нарушения чувствительности	Двусторонние («седловидная анестезия»)	Обычно односторонние
Дисфункция сфинктеров	Возникает рано (вовлекаются мочевой пузырь и кишечник)	Возникает поздно или лёгкая
Дифференциальный диагноз	Опухоль, кровоизлияние, дискогенное поражение, перелом таза, спондилолистез	То же

4. Наличие признаков *системного заболевания* (сахарного диабета, уремии, рака молочной железы, инфильтрирующего плечевое сплетение, васкулитов, гранулематозных заболеваний, СПИДа), нарушений питания.

НЕВРАЛГИЯ ТРОЙНИЧНОГО НЕРВА (болевой тик)

Невралгия тройничного нерва проявляется пароксизмами мучительной боли в зоне иннервации тройничного (V) нерва (как правило, его второй или третьей ветви) продолжительностью от нескольких секунд до нескольких минут. Боль часто провоцируется прикосновением к определенным «триггерным» точкам на лице, жеванием или другими движениями. При осмотре нарушения чувствительности или слабость мышц отсутствует. Этиология заболевания неизвестна, однако полагают, что часть случаев обусловлена инфекцией либо сдавлением нерва ветвью базилярной артерии в месте его отхождения от ствола мозга. Идиопатическая невралгия тройничного нерва редко встречается у лиц моложе 40 лет, поэтому появление данного синдрома в молодом возрасте должно настораживать прежде всего в отношении рассеянного склероза, особенно если при осмотре было обнаружено снижение чувствительности на лице. В этом случае, а также при выявлении признаков поражения других черепных нервов, пирамидных знаков или других симптомов, указывающих на очаговое поражение ЦНС, необходимо исключить опухоль, сосудистую мальформацию, демиелинизирующее заболевание. Карбамазепин (тегретол) облегчает боль у большинства больных. Начальная доза препарата — 100 мг 2 раза в сутки, затем ее увеличивают на 100 мг ежедневно до 1200 мг/сут под контролем клинического анализа крови. Применяют также фенитоин и баклофен. При неэффективности лекарственной терапии показано хирургическое вмешательство. Весьма эффективна чрескожная радиочастотная коагуляция гассерова узла. В случае, когда невралгия вызвана сдавлением нерва сосудом, показана декомпрессия нерва.

ПОРАЖЕНИЕ ЛИЦЕВОГО НЕРВА (паралич Белла)

Поражение лицевого (VII) нерва проявляется широко известным синдромом. Заболевание часто начинается с боли в заушной области. Если парез захватывает всю половину лица (как верхнюю, так и нижнюю части) в отсутствие другой неврологической симптоматики, диагноз невралгии лицевого нерва обычно

не вызывает сомнений. При поражении центральных путей, находящихся выше ядра лицевого нерва, которое расположено в мосту, парез захватывает лишь мимические мышцы нижней части лица, тогда как иннервация мышц лба остаётся сохранной. Помимо лицевой мускулатуры, волокна лицевого нерва иннервируют слёзную железу, стременную мышцу уха, подчелюстную и подъязычную слюнные железы, а также несут вкусовую чувствительность от передних $2/3$ языка, поэтому при поражении лицевого нерва могут соответственно выявляться: сниженное слёзоотделение (сухость глаза), гиперакузия, потеря вкуса. Подавляющее большинство случаев невropатии имеет идиопатический характер (паралич Белла). Среди других причин известны инфекционный мононуклеоз, лаймская болезнь, травма, тяжёлая артериальная гипертензия, сахарный диабет, саркоидоз, гистиоцитоз, отит и мастоидит, а также синдром Гийена-Барре. Для последнего характерны двустороннее поражение лицевого нерва и арефлексия. Паралич мимической мускулатуры по периферическому типу может также служить признаком опухоли мостомозжечкового угла или рассеянного склероза (очаг в стволе мозга), однако эти заболевания обычно сопровождаются признаками поражения других черепных нервов. Для синдрома Мелькерссона характерны рецидивирующее нарушение функции лицевого нерва, отёк лица, складчатость языка.

Лечение. При параличе Белла преднизон, по всей видимости, ускоряет восстановление и уменьшает вероятность остаточного дефекта, обезображивающего лицо больных. Эффективность препарата выше в том случае, если лечение предпринято в первые 72 ч от начала заболевания. Преднизон назначают по следующей схеме: 60 мг однократно внутрь, утром, в течение 4 дней; затем — постепенная отмена в течение 10 дней (дозу ежедневно снижают на 5 мг). Для предотвращения изъязвления роговицы в глаз закапывают метилцеллюлозу и накладывают на него повязку. Хирургическая декомпрессия неэффективна. Восстановление начинается с 1- 4-й недели и иногда занимает более 3 мес. Гиперакузия, потеря вкуса, нарушение слёзоотделения, обычно возникающие при проксимальном поражении нерва, являются неблагоприятными прогностическими признаками, так же как и полный паралич (плегия) мимических мышц. Следует помнить, что при поражении лицевого нерва необходим тщательный неврологический осмотр для выявления симптомов, которые могут указывать на другое заболевание.

СИНДРОМ ВЕРХНЕЙ АПЕРТУРЫ ГРУДНОЙ КЛЕТКИ

Синдром верхней апертуры грудной клетки возникает вследствие сдавления подключичных сосудов и плечевого сплетения на уровне верхнего выходного отверстия грудной клетки между первым ребром и ключицей. Для этого синдрома характерны боль и парестезии в шее, плече, предплечье и кисти (в зоне иннервации корешков С8-Т1), слабость и побледнение кисти и пальцев. Физическая нагрузка на руку усиливает симптоматику. При осмотре выявляются признаки, указывающие на компрессию сосудов и плечевого сплетения: сосудистый шум в надключичной области, отсутствие или ослабление пульса на лучевой артерии, парез и снижение чувствительности кисти. Боль можно спровоцировать надавливанием в области надключичной ямки либо вытягиванием руки. При рентгенографии часто обнаруживают аномалии позвоночника (шейное ребро или аномалию поперечного отростка С7).

ПОРАЖЕНИЕ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ ПРИ САХАРНОМ ДИАБЕТЕ

Сахарный диабет часто сопровождается разнообразными неврологическими синдромами. Невропатия считается классическим осложнением диабета. Большинство неврологических осложнений диабета связаны с поражением периферической нервной системы. Цереброваскулярные поражения, хотя и встречаются у больных сахарным диабетом чаще обычного, не могут считаться специфическим диабетическим осложнением — диабет лишь предрасполагает к ним.

ДИАБЕТИЧЕСКАЯ НЕВРОПАТИЯ

Полиневропатия

Полиневропатия — самый распространённый вариант диабетической невропатии. В большинстве случаев полиневропатия носит преимущественно сенсорный характер и проявляется симметричными дистальными нарушениями чувствительности (по типу «носков» и «перчаток»). Двигательные нарушения отсутствуют или выражены минимально. Чёткого уровня нарушений чувствительности нет. Ахилловы рефлексы обычно отсутствуют, вибрационная чувствительность снижена. У значительной части больных полиневропатия протекает доброкачественно, почти асимптомно (если не считать легких парестезий). Тем не менее возможно развитие трофических нарушений, а из-за утраты болевой чувствительности возрастает частота травм. Всё это ведет к инфицированию, изъязвлению, деформации, а иногда и к деструктивному поражению суставов. У части больных выражен болевой синдром.

Мононевропатия

Мононевропатия — проявление диабетической невропатии, связанное, по всей вероятности, с ишемией нерва. Характерно острое развитие двигательных и чувствительных расстройств, часто сопровождающихся болевым синдромом. Поражённый нерв бывает болезненным при пальпации. Прогноз благоприятный, восстановление обычно происходит в течение 4—6 мес. Лечение включает ЛФК, предупреждение контрактур с помощью пассивных движений и шин, симптоматические меры.

Некоторые нервы поражаются при сахарном диабете особенно часто. К их числу принадлежат:

1. Глазодвигательный (III) нерв. Поражение нерва проявляется двоением, нередко болью в надглазничной области, почти тотальной офтальмоплегией (сохранено лишь движение глаза кнаружи). Характерная черта диабетической невропатии глазодвигательного нерва — сохранность иннервации зрачка. Это происходит потому, что волокна, идущие к зрачку, расположены в наружных слоях, а инфаркт обычно поражает центральную часть нерва. В связи с этим размеры зрачка и зрачковые реакции не изменяются, что позволяет отличить диабетическую невропатию от других заболеваний, вызывающих сдавление глазодвигательного нерва с развитием мидриаза и исчезновением зрачковых реакций.

2. Отводящий (VI) нерв. Поражение этого нерва проявляется ограничением движения глаза кнаружи. Не следует забывать, что поражение отводящего нерва может служить первым признаком внутричерепной гипертензии, поэтому необходимо осмотреть больного с целью выявления других признаков гипертензии — головной боли, застойных дисков зрительных нервов.

3. Бедренный нерв. Для поражения этого нерва характерны боль, распространяющаяся по передней и латеральной поверхностям бедра, слабость и атрофия четырёхглавой мышцы бедра (нарушение разгибания голени), слабость подвздошно-поясничной мышцы (нарушение сгибания бедра), снижение или выпадение коленного рефлекса (см. гл. 19).

4. Лучевой и малоберцовый нервы. Поражение проявляется «свисающей кистью» или «свисающей стопой» (см. гл. 19).

5. Лицевой (VII) нерв. При сахарном диабете чаще возникает паралич Белла (см. гл. 19).

Радикулопатия

Радикулопатия — поражение задних корешков до их вступления в смешанный спинномозговой нерв. Для этого заболевания характерны стреляющие боли, часто в пределах одного дерматомы. Двигательные нарушения и выпадение рефлексов обычно не наблюдаются. Этот вариант диабетической невропатии бывает трудно отличить от дискогенной радикулопатии, однако в отличие от последней он заканчивается спонтанным выздоровлением. Чаще всего страдают грудные и поясничные корешки, возможно двустороннее поражение. Иногда развивается дегенерация задних столбов спинного мозга, которая проявляется нарушением глубокой чувствительности и стреляющими болями. Эти симптомы могут сочетаться с нарушением зрачковой иннервации: неправильной формой зрачков, отсутствием их реакции на свет при сохранной реакции на конвергенцию и аккомодацию («диабетический псевдотабес»).

Поясничная плексопатия

Поясничная плексопатия (прежде она носила название диабетической амиотрофии), как правило, возникает у пожилых больных и проявляется болью в бёдрах, слабостью и атрофией проксимальных мышц. Часто снижается сила четырёхглавой и задних мышц бедра, беспокоят мышечные боли и парестезии в бёдрах в отсутствие объективного выпадения чувствительности. Коленные и ахилловы рефлексы обычно отсутствуют. Есть основания полагать, что причина плексопатии — микроангиопатия с ишемическим поражением проксимальных двигательных нервов нижних конечностей. Прогноз благоприятный. Восстановление происходит в течение 6-12 мес, ему способствует компенсация диабета. Дифференциальный диагноз проводят с другими заболеваниями, вызывающими слабость проксимальных мышц (эндокринными миопатиями, полимиозитом).

Вегетативно* полинееропатия

Наиболее частые проявления **вегетативной полиневропатии** — ортостатическая гипотензия (показаны ношение эластических чулков и минералокортикоиды), ночная диарея, импотенция, задержка мочеиспускания, вздутие живота.

ОБЩИЕ ЗАМЕЧАНИЯ О НЕВРОЛОГИЧЕСКИХ ОСЛОЖНЕНИЯХ САХАРНОГО ДИАБЕТА

Специфического лечения *диабетических невропатий* не существует. Врач должен убедиться, что невропатия действительно обусловлена диабетом, а не другим, потенциально излечимым заболеванием. В период выздоровления показаны симптоматическое лечение, ЛФК и физиотерапия. Есть доказательства того, что постоянный контроль и поддержание сахара крови на адекватном уровне способствуют обратному развитию невропатии, причём инъекции инсулина в этом отношении более эффективны, чем пероральные препараты. Боль и парестезии можно облегчить приемом амитриптилина, фенитоина либо нестероидных противовоспалительных препаратов. Аксаин — мазь на основе экстракта чилийского чёрного перца — эффективный, но дорогостоящий препарат. В настоящее время проводятся исследования препаратов, воздействующих на обмен сорбитола (в частности, инозитола). Больным рекомендуют внимательно следить за своими стопами (чтобы вовремя заметить инфекцию или язву), носить удобную обувь, отказаться от алкоголя, дополнительно повреждающего периферические нервы. Диагноз диабетической невропатии ставится с учётом продолжительности и степени компенсации диабета. Следует обратить внимание на возможные деформации стоп и изменения кожи. Для дифференциальной диагностики часто используют ЭМГ и исследование скорости проведения по нервам.

Следует помнить, что у больных сахарным диабетом часто повышен *уровень белка в ЦСЖ*.

Диабетическая кома и *гипогликемические состояния* в настоящем пособии специально не обсуждаются. Во всех случаях комы неясной этиологии необходимо определить уровень сахара в крови и ввести внутривенно 50% раствор глюкозы. Гипогликемия может проявляться изменением поведения, эпилептическими припадками и даже очаговой неврологической симптоматикой, которые проходят после введения глюкозы. При лечении диабетической (*гипергликемической*) комы возможно развитие гипокалиемии и вялых параличей.

Сахарный диабет является фактором риска цереброваскулярных заболеваний.

Сахарный диабет способствует также развитию *спондилогенной шейной миелопатии*. При этом выявляется сочетание пирамидных нарушений (оживления коленных рефлексов, разгибательных стопных знаков), вызванных компрессией шейного отдела спинного мозга, с признаками диабетической невропатии (выпадением ахилловых рефлексов и нарушением вибрационной чувствительности).

Примечание. Согласно последним исследованиям, при диабетической невропатии в нервных волокнах повышено содержание некоторых шестиатомных спиртов и ингибиторы альдоредуктазы (сорбинил, толрестат, статил) благоприятно влияют на клинические проявления невропатии. Однако эти данные требуют проверки в более масштабных исследованиях.

ПОРАЖЕНИЕ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ ПРИ ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫХ НОВООБРАЗОВАНИЯХ

Поражение нервной системы при злокачественных новообразованиях может быть следствием двух процессов: а) непосредственного воздействия первичной или метастатической опухоли головного или спинного мозга; б) опосредованного (неметастатического) влияния опухоли, расположенной за пределами нервной системы. В результате успешного лечения онкологических заболеваний и роста продолжительности жизни больных неврологические осложнения злокачественных заболеваний встречаются все чаще.

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ОПУХОЛЕЙ МОЗГА

Приведённые ниже симптомы характерны как для первичных, так и для метастатических опухолей ЦНС.

1. *Головная боль* — один из самых распространённых симптомов, встречающийся примерно у 2/3 пациентов. Головная боль часто возникает по утрам, когда внутричерепное давление особенно высокое.

2. Изменения личности, гемиплегия, нарушения зрения. Психические нарушения, особенно снижение памяти и заторможенность, — трудно распознаваемые, но весьма важные признаки внутричерепной опухоли.

3. *Нарушения походки.*

4. *Эпилептические припадки* при опухолях мозга обычно имеют парциальный характер. Возможны джексоновские припадки, когда судороги начинаются в одной из конечностей, «маршируют» по ней, а затем генерализуются.

5. Следует обязательно проверить, нет ли отёка дисков зрительных нервов и поражения отводящего (VI) нерва, которые часто возникают при внутричерепной гипертензии.

6. Иногда в результате кровоизлияния в опухоль или окклюзии сосуда развивается клиническая картина инсульта. При метастазировании меланомы, гипернефромы, хориокарциномы кровоизлияние наблюдается особенно часто.

ВНУТРИЧЕРЕПНЫЕ МЕТАСТАЗЫ

Опухоли, метастазирующие в головной мозг

Метастатизирование в мозг происходит гематогенным путём, как правило, уже после того, как поражены лёгкие. Этим объясняется высокая частота внутричерепных метастазов при раке *лёгкого и молочной железы*. Опухоли желудочно-кишечного тракта метастазируют в мозг реже — их метастазы поражают в первую очередь печень и лёгкие. *Гипернефрома и меланома* — также источники метастазов в ЦНС, но их распространённость невелика. Рак *предстательной железы*, часто встречающийся у пожилых мужчин, редко даёт метастазы в головной мозг.

Теоретически, метастазы могут проникать в ЦНС через венозное сплетение Батсона вблизи нижних отделов спинного мозга, однако малая частота метастазирования рака предстательной железы показывает, что этот путь не является основным. Опухоли *шейки матки и яичников* также редко дают метастазы в мозг.

Сроки метастазирования опухолей в головной мозг

Метастазирование чаще всего происходит в первые 2 года после обнаружения первичной опухоли, хотя иногда метастазы обнаруживают и спустя годы после удаления их источника (например, опухоли почки или молочной железы). В ряде случаев метастатическая опухоль служит первым проявлением заболевания, особенно при раке лёгких.

Если неврологический симптом (например, эпилептический припадок) вызван метастазом в головной мозг, признаки дальнейшего поражения нервной системы обычно обнаруживаются в ближайшие 6 мес. Так, если у больной раком молочной железы был эпилептический припадок, но в последующие 6 мес другой неврологической симптоматики выявлено не было, можно заключить, что припадок скорее всего не был обусловлен метастазом в головной мозг.

СПЕЦИАЛЬНЫЕ МЕТОДЫ ДИАГНОСТИКИ

1. МРТ с гадолиниевым контрастированием — наиболее чувствительный метод диагностики опухолей головного мозга, особенно тех из них, которые локализуются в задней черепной ямке. КТ с контрастированием также служит весьма надёжным методом диагностики. МРТ с контрастированием показана при подозрении на лептоменингеальные метастазы. ЭЭГ часто выявляет очаговую медленную активность при полушарных опухолях. ЛП противопоказана при подозрении на внутричерепную опухоль (см. гл. 29).

2. Ангиография редко применяется для диагностики опухолей, хотя в некоторых случаях она помогает отличить первичную опухоль от метастатической. Всё чаще, особенно при неоперабельных опухолях, прибегают к стереотаксической биопсии мозга, которая почти не даёт осложнений.

3. Программа обследования строится индивидуально, с учётом данных анамнеза и осмотра.

ЛЕЧЕНИЕ

Лечение *первичной опухоли головного мозга* определяется её гистологическим типом и локализацией. Менингиомы обычно удаляют. При доброкачественных астроцитомах и олигодендроглиомах наилучшие результаты даёт сочетание хирургического вмешательства и лучевой терапии. При злокачественных астроцитомах (мультиформной глиобластоме) проводят полное или частичное (в зависимости от локализации) удаление опухоли, а затем облучение. Всё более широкое применение находит химиотерапия (например, производные нитрозомочевины), которая увеличивает продолжительность жизни больных.

При *метастатических опухолях мозга* прежде всего необходимо установить, поражён мозг единичным или множественными метастазами. При *множественных метастазах* применяют кортикостероиды, которые облегчают состояние больного за счёт уменьшения отёка мозга, и тотальное облучение мозга. Лучевая терапия увеличивает продолжительность и улучшает качество жизни. Возможно одновременное применение химиотерапии. Взгляды на лечение *единичного метастаза* противоречивы. Ряд специалистов настаивает на оперативном лечении, так как, помимо паллиативного эффекта, во время операции существует вероятность обна-

ружения другого, более курабельного процесса (например, субдуральной гематомы, абсцесса, первичной опухоли). Тем не менее риск при краниотомии весьма значителен, к тому же на операции часто обнаруживают множественные метастазы, которые не удалось определить во время предоперационного обследования. Множественные метастазы с большей вероятностью выявляются при МРТ, что облегчает принятие решения.

Выбор лечебной тактики при одиночном метастазе (хирургическое вмешательство, применение кортикостероидов, лучевая терапия) зависит от размеров и типа первичной опухоли, индивидуальных особенностей больного (в частности, возраста, общего состояния) и в немалой степени от взглядов нейрохирурга.

МЕТАСТАТИЧЕСКИЕ ОПУХОЛИ СПИННОГО МОЗГА

Метастазы в спинной мозг, как правило, располагаются эпидурально и вызывают компрессию мозга, которая является неотложным неврологическим состоянием. Причиной сдавления спинного мозга могут быть метастазы рака лёгкого, молочной железы, предстательной железы, а также лимфомы и лейкозы. Компрессии часто предшествуют боли в спине, локальная болезненность позвоночника, нарушение мочеиспускания, корешковые симптомы. Изменения, выявляемые на рентгенограмме, зачастую минимальны. Для уточнения диагноза используют МРТ и радиоизотопное сканирование костной системы. Тактику обследования и лечения острой компрессии спинного мозга см. в гл. 14.

ЛЕЙКОЗЫ И ЛИМФОМЫ

Эти злокачественные заболевания часто сопровождаются неврологическими осложнениями. Поражение ЦНС встречаются всё чаще, что связано с повышением эффективности лечения этих заболеваний и увеличением продолжительности жизни больных.

Лейкозы

Лейкозы сопровождаются триадой неврологических осложнений.

1. *Внутричерепные кровоизлияния* нередко приводят к летальному исходу. Как правило, они обусловлены тромбоцитопенией

или высоким лейкоцитозом (свыше 100 000). Кровоизлияния возникают одновременно из нескольких источников (а не из одного, как при артериальной гипертензии); часто им сопутствует более распространённый геморрагический синдром. Если кровоизлияние уже произошло, применение гемотрансфузии, как правило, не даёт положительного эффекта. Таким образом, предупредить неврологические осложнения можно лишь осуществляя постоянный контроль за гематологическими показателями.

2. *Лейкеминеская инфильтрация* оболочек головного и спинного мозга, а также спинномозговых корешков возникает часто, в том числе и в случаях, когда показатели крови свидетельствуют о ремиссии. Лейкемический менингит проявляется головной болью, тошнотой и рвотой, обусловленными внутричерепной гипертензией (могут быть обнаружены и застойные диски зрительных нервов), эпилептическими припадками, нарушениями зрения, атаксией. Часто поражаются черепные нервы, особенно глазодвигательный (III), отводящий (VI) и лицевой (VII). Для установления *диагноза* производят люмбальную пункцию. Давление ЦСЖ обычно повышено, при исследовании в ней выявляются лейкозные клетки, повышенное содержание белка; уровень глюкозы снижен. МРТ с контрастированием помогает в диагностике лептоменингеального метастазирования и, в частности, может выявить признаки лейкемической инфильтрации. Лечение, включающее интратекальное введение метатрексата и облучение, обычно бывает эффективным. Указанные мероприятия назначают и профилактически — в фазе гематологической ремиссии, в отсутствие неврологических осложнений.

Примечание. Вследствие поражения гипоталамо-гипофизарной системы возникают гиперфагия, сопровождающаяся увеличением массы тела, или несахарный диабет. Лейкемическая инфильтрация может вызвать сдавление спинного мозга и спинномозговых корешков с развитием соответствующей симптоматики.

3. *Инфекционные осложнения.* Больные с лейкозами предрасположены к бактериальным и грибковым поражениям ЦНС; особенно часто встречаются *лиштериоз и криптококкоз*. При появлении любых признаков поражения ЦНС (в том числе сонливости, головной боли) показана люмбальная пункция для исключения лейкемического менингита или инфекции. Предварительно следует исключить объёмное поражение головного мозга с помощью КТ или МРТ.

Примечание. Часто наблюдается опоясывающий герпес, который в ряде случаев затрагивает корешки, уже поражённые лейкоемической инфильтрацией.

Лимфомы

При **лимфомах** возникают те же осложнения, что и при лейкозах, за исключением внутричерепных кровоизлияний.

Особенно часто лимфомы вызывают сдавления спинного мозга и других структур нервной системы: плечевого сплетения, возвратного гортанного нерва (сопровождается параличом голосовых связок), диафрагмального нерва, шейных симпатических узлов (синдром Горнера), пояснично-крестцовых корешков. Компрессионные синдромы более характерны для лимфом, чем для лейкозов.

Хотя внутримозговые лимфомы встречаются редко, есть сообщения о ретикулоклеточной саркоме (гистиоцитарной лимфоме) данной локализации.

Первичная лимфома ЦНС часто выявляется при СПИДе и требует дифференциальной диагностики с токсоплазмозом (см. гл. 23). В некоторых случаях установление диагноза возможно лишь с помощью стереотаксической биопсии.

Примечание. Помимо лейкозов и лимфом, злокачественное поражение мозговых оболочек (**карциноматозный менингит**) чаще всего встречается при раке молочной железы. Для канцероматозного менингита, как и для лейкоемического (см. выше), характерны симптомы внутричерепной гипертензии, множественное поражение черепных нервов, радикулопатия, изменения состава ЦСЖ (наличие злокачественных клеток, высокое содержание белка). Лечение заключается в проведении интратекальной химиотерапии и облучения. Для введения препаратов рекомендуют использовать резервуар Оммайя.

НЕМЕТАСТАТИЧЕСКИЕ ОСЛОЖНЕНИЯ ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫХ НОВООБРАЗОВАНИЙ

«Отдалённые» (паранеопластические) осложнения не связаны с прямым воздействием злокачественной опухоли на нервную систему. Патогенез этих синдромов до конца не ясен. Полагают, что они опосредованы иммунными, гормональными или токсическими факторами, вырабатываемыми опухолью.

Паранеопластические синдромы могут служить первым проявлением злокачественной опухоли любой локализации (например, полиневропатия при раке лёгких). Иногда удаление первичной опухоли приводит к регрессу неврологических симптомов. Наличие паранеопластических неврологических синдромов особенно характерно для некоторых типов опухолей. Однако с увеличением количества известных паранеопластических синдромов становится шире и спектр опухолей, которые их вызывают.

Мозжечковая дегенерация

Клинически проявляется шаткостью при ходьбе, нарушением координации конечностей, позднее — невнятной речью и нарушением глотания. Нистагм может отсутствовать. Мозжечковая дегенерация описана при опухолях лёгкого, яичников, молочной железы, толстой кишки, а также при лимфомах. Мозжечковыми нарушениям могут сопутствовать другие признаки поражения ЦНС: психические изменения, парезы, патологические стопные знаки. В крови и ЦСЖ выявляются антитела к клеткам Пуркинье.

Миастенический синдром Итона-Ламберта

Этот синдром чаще всего встречается при мелкоклеточном раке лёгких у мужчин. Он проявляется генерализованной мышечной слабостью и патологической утомляемостью, особенно выраженными в проксимальных отделах конечностей. Этим симптомам часто сопутствуют сухость во рту, импотенция и латентные парестезии. Нарушения движений глазных яблок и глотания встречаются реже. Характерно уменьшение слабости после нескольких движений, однако при дальнейшей нагрузке утомление быстро нарастает (при миастении максимальная сила проявляется в начальных движениях, а затем уменьшается). Данный феномен находит своё отражение и при ЭМГ. Синдром Итона—Ламберта обусловлен нарушением нервно-мышечной передачи вследствие поражения пресинаптических мембран. При этом применение гуанидина, облегчающего высвобождение ацетилхолина, более эффективно, чем применение антихолинэстеразных препаратов. Иногда синдром Итона-Ламберта выявляется при отсутствии злокачественного новообразования. Существуют доказательства его аутоиммунной природы.

Сенсорная полиневропатия

Проявляется онемением и покалыванием в верхних и нижних конечностях в сочетании с сенситивной атаксией. Рефлексы выпадают, иногда отмечается мышечная атрофия в проксимальных отделах ног. При злокачественных новообразованиях возникает и сенсомоторная полиневропатия.

Опсоклонус миоклонус

Сочетание опсоклонуса (спонтанных быстрых хаотических движений глаз) и миоклонуса (внезапных подёргиваний большой группы мышц) может возникать как «отдалённое» проявление злокачественной опухоли (нейробластомы).

Деменция

Деменция и нарушение памяти при злокачественных новообразованиях (чаще при раке лёгкого) могут служить проявлением «лимбического энцефалита», сочетаться с другими признаками диффузного поражения нервной системы и сенсорной полиневропатией.

Полимиозит и дерматомиозит

Оба этих состояния бывают связаны со злокачественными новообразованиями и в ряде случаев предшествуют обнаружению признаков основной опухоли. Полимиозит проявляется слабостью мышц в проксимальных отделах конечностей, при этом мышцы часто остаются безболезненными. Если удаление опухоли невозможно или не сопровождается улучшением, показаны кортикостероиды.

Значение паранеопластических синдромов состоит в том, что они «сигнализируют» о росте в организме злокачественного новообразования, хотя нередко они появляются уже после того, как установлен диагноз опухоли. Характерно, что эти синдромы редко возникают изолированно друг от друга: как правило, одновременно поражается несколько отделов нервной системы.

Метаболическая энцефалопатия

Больные со злокачественными опухолями нередко страдают сонливостью, спутанностью сознания, изменениями поведения, обусловленными не самой опухолью, а теми метаболическими нарушениями, которые она вызывает. Примерами могут служить уремия, печёночная и дыхательная недостаточность, нарушения электролитного баланса (гиперкальциемия, гипонатриемия), гипогликемия. Результатом часто является передозировка лекарственных средств. Кроме того, онкологические больные подвержены различным инфекционным осложнениям, а сепсис в свою очередь также может вызвать метаболическую энцефалопатию. Метаболическое поражение головного мозга следует заподозрить при указанных выше симптомах, а также при появлении миоклонии в отсутствие очаговой симптоматики. Для подтверждения диагноза применяют КТ или МРТ, с помощью которых исключают структурные поражения ЦНС, а также ЭЭГ, выявляющую диффузное замедление электрической активности без очаговых признаков.

Цереброваскулярные заболевания

При онкологических заболеваниях часто развиваются ишемические инсульты (на фоне диссеминированного внутрисосудистого свёртывания или других состояний, сопровождающихся повышением свёртывания крови), тромбоз венозных синусов, эмболии (вследствие небактериального эндокардита). Кроме того, некоторые злокачественные опухоли служат причиной внутримозговых, субарахноидальных и субдуральных кровоизлияний (см. раздел «Лейкозы»).

Другие причины поражения нервной системы

Поражение нервной системы может быть проявлением побочного действия терапии. В частности, лучевая терапия часто сопровождается развитием миелопатий, невропатий, энцефалопатии, а химиотерапевтические препараты (особенно винкристин и цисплатин) нередко вызывают полиневропатию.

Примечание. Прогрессирующая мультифокальная лейкоэнцефалопатия (ПМЛ) вызывается паповавирусом и возникает обычно на фоне иммунодефицита. ПМЛ встречается при

злокачественных новообразованиях (например, лимфоме), СПИДе, а также у больных с иммуносупрессией, обусловленной проводимой химиотерапией. Она проявляется психическими нарушениями и очаговой симптоматикой, указывающими на мультифокальное поражение белого вещества. Заболевание прогрессирует на протяжении от 6 мес до 2 лет и заканчивается летально. Клинически ПМЛ сходна с мультиинфарктным состоянием, которое развивается при повторных нарушениях мозгового кровообращения.

ИНФЕКЦИОННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Диагностика инфекционного поражения ЦНС базируется на данных анамнеза, осмотра и лабораторных исследований. Детальное рассмотрение отдельных инфекционных заболеваний ЦНС не входит в задачи настоящего руководства. Цель данной главы заключается в описании основных симптомов инфекционных заболеваний ЦНС, методов, используемых для подтверждения диагноза и лечения.

АНАМНЕЗ

Менингит (воспаление мозговых оболочек) проявляется следующими симптомами:

- Лихорадкой.
- Головной болью.
- Ригидностью шейных мышц.

Энцефалит (воспаление паренхимы мозга) проявляется следующими симптомами:

- Нарушением сознания (от спутанности до комы).
- Эпилептическими припадками.
- Очаговой неврологической симптоматикой (например, гемипарезом).

Часто эти симптомы проявляются сочетанно, что позволяет говорить о менингоэнцефалите.

При сборе анамнеза не следует упускать из виду следующие факты:

1. В недавнем прошлом больной перенёс инфекцию верхних дыхательных путей или пневмонию.
2. Больной перенёс инфекционное заболевание, осложнением которого мог стать менингит (например, средний отит нередко служит причиной пневмококкового менингита).

3. Наличие контакта с инфекционным больным (указание на возможную менингококковую инфекцию или инфекцию *Haemophilus influenzae*).

4. Больной прибыл из местности, эндемичной для той или иной инфекции (например, цистицеркоз характерен для Центральной Америки).

5. Наличие продромального периода (лихорадочное состояние часто предшествует герпетическому энцефалиту).

6. Изменения личности и длительный субфебрилитет характерны для хронического *криптококкового менингита*.

I. Профессия больного (например, маляры часто контактируют с голубиным помётом, содержащим *криптококк*).

8. Наличие *основного заболевания*, predisposing к инфекционному поражению ЦНС. К числу таких заболеваний относятся:

- Лимфома, лейкоз.
- Другие злокачественные опухоли.
- Почечная недостаточность.
- СПИД и другие иммунодефицитные состояния.
- Алкоголизм.
- Сахарный диабет.

9. Больной принимал лекарственные препараты, predisposing к развитию инфекционного заболевания. К таким препаратам относятся:

- Химиотерапевтические средства.
- Иммуносупрессоры.
- Кортикостероиды.

10. Больной недавно перенёс эпидемический паротит или ветряную оспу (эти заболевания могут осложниться менингитом или менингоэнцефалитом).

II. Больной получил накануне черепно-мозговую травму (в 10% случаев пневмококковый менингит возникает после травмы).

12. Больной перенёс в недавнем прошлом нейрохирургическое вмешательство.

13. Больной был покусан клещами или другими насекомыми, являющимися переносчиками заболеваний, имитирующих бактериальный менингит (лаймская болезнь или риккетсиозы).

14. Наличие в анамнезе данных о положительной туберкулиновой пробе.

ОБЩИЙ И НЕВРОЛОГИЧЕСКИЙ ОСМОТР

1. Проверяют дыхание, пульс, температуру. Температура при бактериальной инфекции ЦНС обычно выше, чем при вирусной, но иногда бывает пониженной (при туберкулёзе). Начальная стадия герпетического энцефалита часто протекает с высокой лихорадкой (до 40 °С). Бактериальные и вирусные инфекции ЦНС обычно сопровождаются тахикардией.

2. Проверяют сохранность барабанных перепонок, наличие болезненности в области придаточных пазух носа.

3. Выявляют менингеальные симптомы: ригидность шейных мышц, симптом Кернига (невозможность разгибания в коленном суставе ноги, согнутой в тазобедренном суставе), симптомы Брудзинского (рефлекторное сгибание ноги в коленном и тазобедренном суставах при сгибании шеи, надавливании на область лобка, проверке симптома Кернига на противоположной стороне). Следует помнить, что у детей и пожилых людей менингит может протекать без выраженной менингеальной симптоматики.

4. Проверяют наличие признаков хронического заболевания лёгких или печени (возможной причины инфекции ЦНС).

5. При подозрении на подострый бактериальный эндокардит с микотической аневризмой определяют наличие признаков периферической эмболии.

6. При подостром бактериальном эндокардите, который вызывает поражение клапанов и может служить источником септической эмболии, проводят тщательную аускультацию сердца (в ряде случаев выслушивается меняющийся шум).

7. Увеличенные лимфатические узлы или селезёнка — признаки лимфопролиферативных заболеваний, которые часто осложняются инфекционным поражением ЦНС.

8. Для подтверждения ликвороринореи (истечения ЦСЖ из носа), обусловленной дефектом или переломом решётчатой пластинки, проводят исследование содержания глюкозы в банальном носовом отделяемом. В норме глюкоза в нём отсутствует.

9. Петехии, пурпура — возможные признаки менингококкемии.

СПЕЦИАЛЬНЫЕ МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

1. При подозрении на менингит следует как можно скорее провести ЛП для получения пробы и измерения давления ЦСЖ. При наличии очаговой неврологической симптоматики, подозрении на абсцесс мозга предварительно производят КТ с контрастированием или МРТ. Однако, если вероятность менингита высока, промедление с ЛП недопустимо. Исследование ЦСЖ описано в гл. 29. Кроме того, следует обратить внимание на следующие признаки менингита и энцефалита:

а. Менингиты и энцефалиты вирусной природы обычно сопровождаются лёгким повышением давления ЦСЖ, а бактериальный менингит — умеренным (до 200-300 мм вод.ст.).

б. При нелеченом бактериальном менингите ЦСЖ обычно мутная, цитоз достигает 100-10000/мкл, преимущественно за счёт нейтрофилов. При вирусном менингите цитоз составляет 10—1000/мкл, преимущественно за счёт лимфоцитов.

в. При остром бактериальном и туберкулезном менингитах содержание глюкозы в ЦСЖ обычно ниже 40 мг% (в норме эта величина составляет примерно 60% от содержания глюкозы в крови). При вирусном менингите или энцефалите содержание глюкозы остаётся *нормальным* или умеренно снижается.

г. При вирусном менингите или энцефалите происходит умеренное повышение содержания белка в ЦСЖ (0,5-1,0 мг/л), а при бактериальном менингите его уровень обычно превышает 1 мг/л. Небольшое повышение содержания белка возможно и при недолеченном менингите.

д. При бактериальном менингите возбудителя обычно определяют при окрашивании по Граму. Криптококки можно обнаружить при окрашивании тушью. В настоящее время разработаны методы выявления бактериальных антигенов в ЦСЖ, которые имеют особое диагностическое значение в тех случаях, когда до проведения ЛП были введены антибиотики.

2. Стандартные лабораторные исследования также бывают информативны. При бактериальном менингите клинический анализ крови характеризуется выраженным лейкоцитозом, тогда как при вирусном менингите количество лейкоцитов увеличивается незначительно.

3. Если угнетение сознания прогрессирует, необходимо проверить наличие гипонатриемии, обусловленной неадекватной секрецией АДГ.

4. При рентгенографии грудной клетки может быть выявлен источник инфекции (например, бронхоэктазия).

5. При менингите и энцефалите ЭЭГ остаётся нормальной либо происходит лёгкое замедление электрической активности. При абсцессе мозга на ЭЭГ часто обнаруживаются очаговые изменения, а при герпетическом энцефалите — пароксизмальная активность височной доли.

6. При неосложнённом менингите КТ обычно не выявляет патологии, однако при герпетическом энцефалите часто наблюдаются очаговые изменения. Кроме того, КТ используют для диагностики осложнений менингита: субдурального выпота, гидроцефалии, инфаркта мозга.

7. При подозрении на вирусную инфекцию ЦНС следует немедленно исследовать сыворотку крови больного для определения титра антител к тому или иному вирусу. В фазе реконвалесценции проводится повторное исследование титра антител, что позволяет выявить его увеличение.

8. При энтеровирусной инфекции (Коксаки, ЕСНО) возбудителя можно выделить из фекалий. Вирус эпидемического паротита можно выделить из слюны, глоточного смыва, ЦСЖ.

9. Бактериальный менингит в большинстве случаев сопровождается бактериемией.

10. При острейшем менингите (особенно менингококковой природы) возможно развитие коагулопатии потребления (синдрома диссеминированного внутрисосудистого свертывания).

11. В диагностике туберкулёзной и особенно герпетической инфекции ЦНС основное значение приобретает полимеразная цепная реакция (ПЦР), с помощью которой выявляют ДНК возбудителя в ЦСЖ.

ЛЕЧЕНИЕ

Бактериальные менингиты

Лечение бактериального менингита заключается во внутривенном введении антибиотиков (см. табл. 22.1).

Симптоматическое лечение:

1. При отёке (набухании) головного мозга вводят маннитол (0,25—0,50 г/кг) и/или дексаметазон (10 мг внутривенно, затем

Таблица 22.1**Антибиотики, применяемые при бактериальных менингитах**

Возбудитель	Антибиотик
Streptococcus pneumoniae	Пенициллин G
Neisseria pneumoniae	Пенициллин G
Haemophilus influenzae	Ампициллин и хлорамфеникол (до определения чувствительности возбудителя)
Staphylococcus aureus	Нафициллин + рифампин или ванкомицин (для метициллинрезистентных штаммов)
Listeria monocytogenes	Ампициллин
Escherichia coli, Klebsiella	Цефотаксим
Proteus (менингит неизвестной этиологии у лиц старше 8 лет)	Пенициллин или ампициллин

Суточная доза (вводится дробно)

Пенициллин	24 000 000 ЕД
Ампициллин	12 г
Хлорамфеникол	4 г
Нафициллин	10-12 г
Цефотаксим	12 г
Ванкомицин	2 г

по 4 мг каждые 6 ч), прибегают к интубации и ИВЛ в режиме гипервентиляции, что приводит к снижению PaCO_2 в крови.

2. При эпилептических припадках, часто возникающих при менингите, применяют фенитоин.

3. При синдроме неадекватной секреции АДГ для уменьшения отёка мозга и коррекции гипонатриемии ограничивают объём вводимой жидкости до 1200-1500 мл/сут.

Вирусные менингиты и энцефалиты

Лечение вирусных инфекций ЦНС в основном симптоматическое, направленное на предупреждение осложнений. В настоящее время эффективных противовирусных средств, за исключением ацикловира, не существует. Следует принять во внимание следующие данные:

1. Назначение ацикловира при герпетическом энцефалите резко снижает количество осложнений и летальность. Препарат обычно вводят по 10 мг/кг внутривенно капельно каждые 8 ч в течение 10-14 дней.

2. Следует соблюдать осторожность при работе с фекалиями больных энтеровирусными инфекциями.

3. При подозрении на корь, ветряную оспу, краснуху необходима изоляция больного.

4. При резком повышении температуры применяют парацетамол или аспирин, а также внешнее охлаждение (влажные укутывания).

5. Эпилептические припадки при энцефалите купируются фенитоином.

Грибковые менингиты

При криптококковом менингите применяют амфотерицин, иногда в сочетании с флуцитозинном. Эти нефротоксические средства вводят под контролем функции почек.

АБСЦЕСС ГОЛОВНОГО МОЗГА

При подозрении на абсцесс мозга ЛП не проводится до тех пор, пока этот диагноз не исключат с помощью КТ или МРТ.

ПОРАЖЕНИЕ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ ПРИ СПИДе

СПИД часто сопровождается неврологическими осложнениями, обусловленными: а) непосредственным воздействием вируса иммунодефицита человека I типа (ВИЧ-1) на нервную систему; б) вторичными оппортунистическими инфекциями; в) злокачественными опухолями, связанными со СПИДом; г) иными процессами, запускаемыми ВИЧ-инфекцией (например, острой воспалительной демиелинизирующей полиневропатией). При СПИДе может быть поражён любой отдел нервной системы.

Задачей врача в этом случае являются диагностика ВИЧ-инфекции у больного с той или иной неврологической симптоматикой и проведение адекватного лечения вторичных инфекций.

ГОЛОВНОЙ МОЗГ

1. *ВИЧ-энцефалопатия (комплекс СПИД—деменция).* В отличие от других неврологических проявлений СПИДа, обусловленных вторичными инфекциями или опухолями, ВИЧ-энцефалопатия, по всей видимости, связана с прямым действием вируса на головной мозг. Обращают на себя внимание следующие моменты:

а. ВИЧ-энцефалопатия развивается у большинства больных СПИДом, чаще всего на фоне развёрнутой клинической картины заболевания. Тем не менее во многих случаях деменция появляется одновременно с другими проявлениями СПИДа или даже опережает их. У небольшой части больных деменция остаётся единственным проявлением ВИЧ-инфекции вплоть до летального исхода.

Неврологические осложнения ВИЧ-1-инфекции

ГОЛОВНОЙ МОЗГ

Преимущественно диффузные поражения

- Комплекс СПИД-деменция
- Цитомегаловирусный (ЦМВ) энцефалит
- Метаболические энцефалопатии
- Энцефалит, вызванный вирусом простого герпеса
- Острый энцефалит, вызванный ВИЧ-1

Преимущественно очаговые поражения

- Церебральный токсоплазмоз
- Первичная лимфома ЦНС
- Прогрессирующая мультифокальная лейкоэнцефалопатия (ПМЛ)
- Криптококкома
- Энцефалит, вызванный вирусом опоясывающего герпеса
- Туберкулёзный абсцесс мозга/туберкулома
- Нейросифилис (менингovasкулярный)
- Нарушения мозгового кровообращения

СПИННОЙ МОЗГ

- Вакуольная миелопатия
- Миелит, вызванный вирусом опоясывающего герпеса
- Миелит, вызванный вирусом простого герпеса

МОЗГОВЫЕ ОБОЛОЧКИ

- Асептический менингит, вызванный ВИЧ-1
- Криптококковый менингит
- Метастатический лимфоматозный менингит
- Туберкулёзный менингит
- Сифилитический менингит

СПИННОМОЗГОВЫЕ КОРЕШКИ И ПЕРИФЕРИЧЕСКИЕ НЕРВЫ

Инфекционные поражения

- Опоясывающий герпес
- ЦМ В-полирадикулопатия

Вирусные или аутоиммунные поражения

- Острая воспалительная демиелинизирующая полирадикулоневропатия
- Хроническая воспалительная демиелинизирующая полирадикулоневропатия
- Мононевропатия
- Множественная мононевропатия
- Вегетативная полиневропатия
- Сенсомоторная полиневропатия
- Дистальная болезненная сенсорная полиневропатия

МЫШЦЫ

- Полимиозит и другие миопатии

Таблица 23.2

**Сроки появления неврологических осложнений
ВИЧ-1 -инфекции в зависимости от стадии заболевания**

	Стадия заболевания			
	ранняя	латентная	развернутая	поздняя
ЦЕНТРАЛЬНАЯ НЕРВНАЯ СИСТЕМА				
Острый энцефалит	+			
Асептический менингит	+	+	+	+
Комплекс СПИД-деменция			+	+
Бессимптомная инфекция	+	+	+	+
Оппортунистические инфекции ЦНС				+
Первичная лимфома ЦНС				+
Метастазы системной лимфомы			+	+
ПЕРИФЕРИЧЕСКАЯ НЕРВНАЯ СИСТЕМА				
Острая демиелинизирующая полирадикулоневропатия	+	+	+	
Хроническая демиелинизирующая полирадикулоневропатия		+	+	
Мононевропатии*	+			
Множественная мононевропатия				+
Вегетативная полиневропатия				
Сенсомоторная полиневропатия		+	+	
Дистальная болезненная сенсорная полиневропатия				+
МЫШЦЫ				
Невоспалительная миопатия		+	+	+
Пол и миозит		+	+	+

* За исключением поражений нервов при асептическом менингите, лимфоме, опоясывающем герпесе и т.д.

б. Деменция обычно развивается постепенно, но иногда её признаки возникают остро, в течение нескольких дней. В ряде случаев быстрое прогрессирование деменции происходит на фоне системного заболевания.

в. Ранние симптомы ВИЧ-энцефалопатии: когнитивные нарушения (забывчивость, неспособность сосредоточиться), двигательные нарушения (атаксия, слабость в ногах, ухудшение почерка), изменения поведения (апатия, психотические расстройства), головная боль и эпилептические припадки.

г. Поздние проявления: тяжелая деменция, атаксия, парезы, недержание мочи, тремор, лобные знаки (сосательный и хватательный рефлексы).

д. В ряде случаев наблюдаются также ретинопатия, миелопатия, периферическая невропатия.

е. **Методы исследования.** В сыворотке крови обнаруживаются антитела к ВИЧ. Возможно изменение соотношения CD4- и CD8-Т-лимфоцитов (т.е. Т-хелперов и Т-супрессоров) в периферической крови — уменьшение относительного количества Т-хелперов. Примерно у половины больных наблюдаются изменения состава ЦСЖ: повышение содержания белка, плеоцитоз, олигоклональные антитела. КТ и МРТ применяются прежде всего для исключения фокальных поражений ЦНС (см. ниже); при ВИЧ-энцефалопатии использование этих методов позволяет выявить атрофию мозга с увеличением корковых борозд и расширением желудочков, диффузные изменения белого вещества. Отклонения на ЭЭГ на ранней стадии ВИЧ-энцефалопатии обычно отсутствуют.

ж. Патоморфологические исследования показывают, что при ВИЧ-энцефалопатии преимущественно страдают подкорковое белое вещество, таламус и базальные ядра, тогда как кора остаётся относительно сохранной.

з. Необходимо исключить метаболическую энцефалопатию (в том числе вызванную лекарственными средствами), криптококковый менингит, туберкулёз, внутричерепные объёмные образования и нейросифилис.

2. **Церебральный токсоплазмоз.** Токсоплазмоз — самая частая причина фокальной патологии головного мозга (внутричерепного объёмного поражения) при СПИДе. Ранняя диагностика крайне важна, так как своевременно начатая терапия позволяет уменьшить неврологические проявления. Обращают на себя внимание следующие данные:

а. На аутопсии церебральный токсоплазмоз обнаруживают у 15-30% больных СПИДом.

б. *Начальным проявлением* обычно служит очаговая симптоматика, чаще всего гемипарез. Кроме того, возможны эпилептические припадки, афазия, поражение черепных нервов, атаксия. Наиболее распространённые общемозговые явления — спутанность сознания, сонливость, головная боль.

в. *Методы исследования.* Наиболее надёжные методы диагностики — КТ или МРТ, а также серологическое исследование. При КТ с контрастированием выявляются очаги, в которых контрастное вещество накапливается по периферии (в виде кольца), использование МРТ также позволяет диагностировать токсоплазмозные абсцессы.

г. *Лечение.* В большинстве случаев, при условии рано начатой терапии, эффективны пириметамин (25 мг/сут) и сульфадиазин (1 г каждые 6 ч). Следует помнить, что у большинства больных церебральный токсоплазмоз развивается на фоне ВИЧ-энцефалопатии. Поэтому часто неврологическая симптоматика не регрессирует полностью даже после излечения паразитарного заболевания.

д. В связи с тем что токсоплазмоз — наиболее курабельная причина неврологических осложнений при СПИДе, пробная антитоксоплазмозная терапия показана до установления окончательного диагноза с помощью биопсии мозга.

е. Другой распространённой причиной внутричерепного объёмного поражения при СПИДе является лимфома. Во многих случаях её невозможно отличить от токсоплазмоза до проведения биопсии мозга.

3. *Другие инфекции ЦНС* При СПИДе головной мозг может поражать множество других инфекций, как вирусных, так и невирусных.

а. *Вирусные инфекции:* герпетический энцефалит, прогрессирующая мультифокальная лейкоэнцефалопатия (вызывается папававирусом), цитомегаловирусный энцефалит, а также ретинит (может быть обусловлен как ВИЧ, так и цитомегаловирусной инфекцией). Цитомегаловирусный ретинит поддаётся лечению ганцикловиром, однако быстро приводит к слепоте.

б. *Невирусные инфекции:* туберкулёз и грибковые инфекции (кандидоз, криптококкоз).

в. Поражение мозга при СПИДе может быть обусловлено следующими **новообразованиями**: первичной лимфомой ЦНС, системной лимфомой с церебральным метастазированием, реже — саркомой Капоши. При лимфомах применяют лучевую терапию и кортикостероиды.

г. **Инсульт**. В части случаев происходят нарушения мозгового кровообращения, как ишемического, так и геморрагического характера. Кровоизлияние чаще связано с лимфомой ЦНС, церебральная ишемия — с артериитом, эндокардитом или туберкулёзной васкулопатией.

МОЗГОВЫЕ ОБОЛОЧКИ

1. У больных СПИДом часто поражается мягкая мозговая оболочка (например, при криптококковом, асептическом или лимфоматозном менингите). Диагноз устанавливают с помощью люмбальной пункции и исследования ЦСЖ, в том числе на криптококковые антигены.

2. Острый асептический менингит, проявляющийся головной болью, менингеальными симптомами, поражением черепных нервов и лихорадкой, встречается в фазе сероконверсии ВИЧ-инфекции и, вероятно, обусловлен непосредственно действием ВИЧ. Обычно заболевание проходит самостоятельно. Иногда встречается вялотекущий вариант ВИЧ-менингита, который проявляется только головной болью и невысоким плеоцитозом.

СПИННОЙ МОЗГ

1. Поражение спинного мозга при СПИДе происходит по типу вакуольной миелопатии или вирусного миелита, вызываемого целым рядом вирусов, в том числе вирусами простого и опоясывающего герпеса, цитомегаловирусом. Вирусный миелит проявляется симптомами поражения спинного мозга (нижним парапарезом, недержанием мочи) и плеоцитозом в ЦСЖ.

2. Миелопатия, обусловленная человеческим Т-лимфотропным вирусом I типа (HTLV-I), вызывающим у человека Т-клеточный лимфолейкоз, не имеет прямого отношения к ВИЧ-инфекции. Данное заболевание обозначают также как тропический спас-

тический парапарез, или НАМ-синдром (HTLV-1-ассоциированная миелопатия). НАМ-синдром эндемичен для юга Японии. Клинически он проявляется поражением центральных мотонейронов на уровне спинного мозга в сочетании с лёгкими дефектами чувствительности и нарушением мочеиспускания. Диагноз НАМ-синдрома устанавливают при обнаружении высокого титра антител в сыворотке и ЦСЖ. Патогенез неврологических нарушений неясен. Лечение кортикостероидами даёт временный эффект.

ПЕРИФЕРИЧЕСКАЯ НЕРВНАЯ СИСТЕМА

1. Поражение периферической нервной системы может принимать форму воспалительной демиелинизирующей полирадикулоневропатии (острой или хронической), сенсомоторной или сенсорной полиневропатии, множественной мононевропатии, вегетативной полиневропатии.

2. Сенсорная полиневропатия возникает у 30% больных и проявляется болезненными парестезиями в дистальных отделах конечностей. Симптомы появляются на развёрнутой или поздней стадии ВИЧ-инфекции. Лечение симптоматическое (карбамазепин, амитриптилин). Этиология неясна. Возможно, в основе заболевания лежит инфицирование спинальных ганглиев ВИЧ в сочетании с алиментарными или токсическими факторами.

3. Воспалительная демиелинизирующая полиневропатия может быть острой (синдром Гийена-Барре) или хронической. Помимо повышенного содержания белка, в ЦСЖ часто выявляют значительный плеоцитоз, не характерный для синдрома Гийена-Барре. Эффективны кортикостероиды и плазмаферез. Поскольку последний является общепринятым методом лечения синдрома Гийена-Барре, все больные с этим диагнозом должны быть обследованы на ВИЧ.

4. Мононевропатии могут возникать на фоне ВИЧ-энцефалопатии.

5. У 5—10% больных СПИДом спинномозговые корешки поражаются вирусом опоясывающего герпеса с развитием герпетического радикулита. Характерны кожные высыпания в зоне соответствующего дерматома. Для лечения применяют ацикловир.

6. При лечении СПИДа новыми препаратами, такими как DDI (аналог пурина) и DDS (аналог пиримидина), может возникать полиневропатия.

МЫШЦЫ

Миозит — достаточно редкое осложнение ВИЧ-инфекции. В биоптатах мышц обнаруживают воспалительные изменения, в том числе гигантские многоядерные клетки, а также антигены ВИЧ. Положительный эффект достигается применением кортикостероидов.

ПОРАЖЕНИЕ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ ПРИ УРЕМИИ

ПСИХИЧЕСКИЕ НАРУШЕНИЯ

Одно из наиболее частых проявлений почечной недостаточности — изменения психического статуса, которые могут варьировать от раздражительности и нарушения внимания (например, при выполнении последовательного вычитания от 100 по 7) до психотических реакций. Характерны колебания психического статуса: периоды спутанности чередуются с периодами ясного сознания.

Острые психические нарушения, как правило, возникают после стимуляции диуреза или гемодиализа, на фоне резких электролитных сдвигов, даже если электролитные показатели при этом улучшаются («синдром дисбаланса»). Изменения содержания мочевины и рН мозга запаздывают по отношению к изменениям этих показателей в крови или даже не соответствуют им. Чем быстрее прогрессирует почечная недостаточность, тем более выражены психические нарушения.

Психическим нарушениям обычно сопутствуют *изменения на ЭЭГ*; часто они соответствуют выраженности метаболических расстройств. Генерализованное замедление электрической активности регистрируется после того, как концентрация мочевины в крови поднимается выше 60 мг/100 мл.

Хотя курабельные осложнения редко являются причиной психических нарушений (раздражительности, нарушения внимания на фоне «стабильной уремии», периодов выраженной дезориентации вследствие резких метаболических сдвигов), об этой возможности всегда необходимо помнить. К числу таких осложнений относятся:

1. **Инфекции.** При уремии весьма распространены грибковые и другие относительно редкие инфекции ЦНС. Для выяснения

причины спутанности сознания или лихорадки необходимо провести люмбальную пункцию (после исключения субдуральной гематомы с помощью КТ или МРТ). Диагностику криптококковой инфекции осуществляют с помощью окрашивания мазка тушью либо исследования ЦСЖ на криптококковый антиген (см. гл. 29).

2. **Субдуральная гематома.** При уремии повышается кровоточивость, поэтому субдуральная гематома может сформироваться даже после лёгкой травмы головы или во время диализа. Субдуральную гематому следует заподозрить при наличии односторонней или асимметричной неврологической симптоматики либо при постоянных головных болях и сонливости. Для подтверждения диагноза необходимо проведение КТ или МРТ.

СУДОРОЖНЫЕ ПРИПАДКИ

Судорожные припадки часто возникают при патологии почек. В зависимости от своего характера (генерализованные или парциальные) и клинической ситуации они могут указывать на различные процессы. При **острой анурии** припадки (как правило, генерализованные) возникают на 8-11-й день почечной недостаточности или с началом диуреза, вызывающего резкие электролитные сдвиги.

Судорожные припадки возникают и на поздних стадиях **хронических почечных заболеваний**; часто они связаны с биохимическими изменениями в крови — ацидозом, гипокалиемией и гипонатриемией. Выделение какого-либо одного биохимического показателя, отклонение которого от нормы вызывает припадки, не представляется возможным, однако известно, что чем больше отношение $[K] / [Ca]$ в крови, тем выше риск возникновения судорог.

Припадки часто возникают **после диализа**.

Как при острой, так и при хронической почечной недостаточности первый припадок может служить **предвестником терминальной стадии** заболевания.

Лечение судорожных припадков

1. Препаратом выбора является **фенитоин**, поскольку он метаболизируется в печени, а не в почках и не удаляется из организма при гемодиализе. Терапевтической концентрации препа-

рата в крови быстро достигают внутривенным введением 1000 мг (15 мг/кг) в течение 30-45 мин, а затем переходят на пероральный приём по 300-400 мг/сут (суточную дозу можно принимать однократно). Необходимо контролировать концентрацию препарата в крови, в том числе и концентрацию свободного (несвязанного) фенитоина. Последняя повышается при почечной недостаточности (см. гл. 11).

2. Генерализованные или **мультифокальные** припадки (вовлекающие то одну, то другую сторону тела) обычно возникают при резких метаболических сдвигах (во время диализа, после восстановления диуреза) и обычно прекращаются самостоятельно. При необходимости назначают фенитоин; после стабилизации состояния его отменяют.

3. При парциальных припадках следует исключить субдуральную гематому, опухоль, инфекцию или инфаркт мозга. Для этого используют КТ или МРТ, ЛП и ЭЭГ. Причиной парциальных припадков могут быть небольшие корковые кровоизлияния.

4. Необходимо выявить и провести коррекцию электролитных нарушений, которые могут служить причиной припадков.

5. Иногда фенитоин назначают профилактически, накануне ожидаемых электролитных сдвигов (например, при гемодиализе).

ПОЛИНЕВРОПАТИЯ

Ранняя. Полиневропатия часто начинается с синдрома «беспокойных ног» — ощущения дискомфорта в ногах, которое возникает в покое и уменьшается при ходьбе. Другой ранний симптом — болезненные парестезии и ощущение жжения в стопах, связанные с недостаточным питанием и напоминающие симптомы алкогольной полиневропатии. Назначение полноценной диеты и витаминов способствует уменьшению выраженности симптоматики.

Поздняя. Эта полиневропатия более тяжёлая, развивается в течение нескольких недель или месяцев и не зависит от диеты. Она проявляется снижением всех видов чувствительности (болевой, суставно-мышечной, вибрационной) в дистальных отделах конечностей. Ноги страдают в большей степени, чем руки. Полиневропатия носит сенсомоторный характер и может привести к острой параплегии. На этой стадии в процесс вовлекаются и руки. Полиневропатия плохо поддаётся лечению. В ряде

случаев помогает гемодиализ, но чаще он не даёт положительного эффекта. Пересадка почки способствует регрессу полиневропатии. У большинства больных уреимией скорость проведения возбуждения по нервам снижена независимо от наличия симптомов полиневропатии.

ДРУГИЕ НЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ УРЕМИИ

Проведение гемодиализа может спровоцировать развитие припадка или токсической энцефалопатии. Этот «синдром очищения» объясняется тем, что из мозга мочевины выводятся медленнее, чем из крови, поэтому жидкость по осмотическому градиенту устремляется из крови в вещество мозга и вызывает его отёк. Нормализация рН в мозговой ткани также происходит медленнее, чем в крови. Симптомы энцефалопатии обычно регрессируют в течение 24—48 ч. Не следует забывать, что осложнением гемодиализа может стать субдуральная гематома.

Астериксис, фасцикуляции и миоклония — частые признаки уремической энцефалопатии.

Крампи (болезненные мышечные спазмы) обычно не связаны с определёнными электролитными нарушениями — они чаще встречаются при водной интоксикации. При уремии может быть выявлен симптом Хвостека, обусловленный не столько гипокальциемией, сколько ацидом и увеличением соотношения $[K] / [Ca]$. Возможна лёгкая слабость мышц в проксимальных отделах конечностей.

«*Уремический амавроз*» — внезапная потеря зрения, возможно, связанная с локальным отёком мозга. Обычно зрение полностью восстанавливается.

Церебральная эмболия может возникнуть при детромбировании диализного шунта.

Диализная энцефалопатия — прогрессирующее неврологическое расстройство, возникающее у больных, находящихся на гемодиализе. Заболевание проявляется деменцией, миоклонией, нарушениями речи, ходьбы, поведения. Эти изменения находят своё отражение на ЭЭГ. Этиология диализной энцефалопатии неизвестна. Возможно, в некоторых случаях важную роль играет интоксикация алюминием. Диазепам и другие противоэpileптические средства могут вызывать улучшение состояния больного и показателей ЭЭГ.

Поражение перепных нервов проявляется нистагмом, слабостью мимических мышц, головокружением, снижением слуха. Это осложнение уремии следует отличать от побочного действия ототоксических и нефротоксических препаратов.

Синдром запястного канала чаще возникает у больных, которым проводится гемодиализ.

Таблица 24.1

Симптомы уремической энцефалопатии

Лёгкая	Умеренная	Тяжёлая
Анорексия	Рвота	Зуд
Тошнота	Заторможенность	Дезориентация
Инсомния	Быстрая утомляемость	Спутанность сознания
Беспокойство	Сонливость	Причудливость поведения
Нарушение внимания	Инверсия сна	Смазанность речи
Неуправляемость мышления	Эмоциональная лабильность	Гипотермия
Снижение либидо	Паранойя	Миоклония
	Нарушение когнитивных функций	Астериксис
	Непонимание абстрактных понятий	Судорожные припадки
	Нарушение половой функции	Сопор
		Кома

После **трансплантации** почки могут возникать тремор и парестезии, как правило, обусловленные приёмом большой дозы циклоспорина. Указанные симптомы исчезают после снижения дозы препарата.

При отторжении трансплантата проводят лечение моноклональными антителами ОКТЗ, которые могут явиться причиной развития асептического менингита. Последний проявляется головной болью, ригидностью шейных мышц, плеоцитозом в ЦСЖ. Если выделить микроорганизм из ЦСЖ не удаётся, специфическое лечение не проводится.

ПОРАЖЕНИЕ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ ПРИ АЛКОГОЛИЗМЕ

ЭПИЛЕПТИЧЕСКИЕ ПРИПАДКИ

Эпилептические припадки часто наблюдаются у больных алкоголизмом. Выделяют два типа алкогольных припадков, требующих различных диагностических и лечебных мероприятий.

Абстинентные припадки

Абстинентные («ромовые») припадки — кратковременные, самостоятельно прекращающиеся генерализованные судорожные припадки, которые возникают на фоне прекращения приёма или уменьшения привычной дозы алкоголя. Эти припадки не следует рассматривать как истинную эпилепсию. В большинстве случаев они возникают спустя 12-48 ч после прекращения приёма алкоголя (редко — спустя 96 ч). Иногда припадки провоцируются воздержанием от алкоголя на время ночного сна. Не следует упускать из виду, что абстинентные припадки могут развиваться у внешне благополучных пациентов (например, у бизнесменов, посещающих многочисленные презентации и иные мероприятия), в том числе у госпитализированных по другому поводу. Абстинентные припадки нередко повторяются, образуя серии по 2—3 припадкам, а затем прекращаются. Больные обычно возбуждены, часто наблюдается выраженная дрожь. Изменения показателей ЭЭГ вне припадков отсутствуют, и если анамнез и характер припадков достаточно типичны, нет необходимости в дальнейшем обследовании и назначении противосудорожных средств. Нередко после первого припадков больного госпитализируют, начинают противосудорожную терапию, однако после установления абстинентного характера припадков препарат постепенно отменяют. У таких больных повышена чувствитель-

ность к световой стимуляции, что находит своё отражение на ЭЭГ. Примерно у трети больных, перенесших абстинентный припадок, в последующем развивается делирий.

Припадки, спровоцированные алкоголем

Припадки, спровоцированные алкоголем, обычно имеют парциальный характер и часто свидетельствуют об органическом поражении ЦНС. Припадки этого типа могут развиваться в период интоксикации. На ЭЭГ часто выявляется эпилептическая активность. В подобных случаях необходимо комплексное обследование для уточнения причины припадка и назначение противосудорожной терапии. Нередко у больных алкоголизмом к парциальным припадкам приводят повторные черепно-мозговые травмы, полученные в результате многочисленных падений. Следует помнить, что парциальный характер припадков обычно указывает на серьёзную патологию ЦНС и что больные алкоголизмом предрасположены к развитию субдуральных гематом и менингитов. Повторяющиеся парциальные припадки у таких больных следует считать признаком субдуральной гематомы, если не доказано наличие другой причины, например опухоли мозга. Последние встречаются у страдающих алкоголизмом с той же частотой, что и в среднем в популяции.

Прежде всего необходимо определить: 1) характер припадка (парциальный или генерализованный); 2) его связь с приёмом алкоголя (возник в период абстиненции, в период интоксикации или такая связь отсутствует).

АЛКОГОЛЬНАЯ АБСТИНЕНЦИЯ

Проявления алкогольной абстиненции весьма многообразны — от лёгкой дрожи до алкогольного делирия (белой горячки, *delirium tremens*), иногда приводящего к летальному исходу. Абстиненция обусловлена отменой алкоголя и не связана с неполноценным питанием или дефицитом витаминов. Сходный синдром развивается после прекращения приёма лекарственных препаратов, угнетающих ЦНС (барбитуратов, бензодиазепинов). Делирий и абстинентные припадки могут возникнуть у соматически здорового, полноценно питающегося индивидуума при употреблении большого количества спиртных напитков с последующим воздержанием от них. Припадки являются

важным симптомом абстиненции. После прекращения употребления алкоголя могут отмечаться:

1. **Дрожание** — один из первых признаков абстиненции — появляется примерно через 8 ч после прекращения приёма алкоголя (часто после ночного сна) и достигает максимума через 24 ч. Больной раздражителен, легко возбудим. В большинстве случаев наблюдается меняющийся по интенсивности крупно-размашистый тремор рук. Хотя симптоматика достигает наибольшей выраженности довольно быстро (в течение 24 ч), нормализация состояния может занимать от 7 до 10 дней. Больные алкоголизмом, проснувшись утром с симптомами абстиненции, часто принимают дополнительную дозу алкоголя, чтобы «успокоить нервы».

2. **Припадки** (см. выше).

3. **Галлюцинации**. Обычно бывают зрительными, реже — слуховыми. Иногда при галлюцинозе сознание остаётся ясным.

4. **Делирий** — крайнее проявление абстинентного синдрома, развивается спустя 72–96 ч после прекращения приёма алкоголя. Особенно тяжело делирий протекает после длительного запоя. По мере развития делирия усиливается тремор, появляются галлюцинации, нарастает вегетативная симптоматика (тахикардия, гипергидроз, лихорадка, мидриаз). Частота возникновения алкогольного делирия невелика, однако он может привести к летальному исходу. Предвестниками делирия часто выступают абстинентные припадки.

Лечение алкогольного делирия

Лечение сводится к поддерживающим мероприятиям. Для профилактики осложнений назначают полноценное питание и витамины, хотя они не влияют на течение абстиненции. Следует следить за водно-электролитным балансом и тщательно обследовать больного с целью выявления заболеваний, которые могли спровоцировать делирий (субдуральная гематома, пневмония, менингит). Часто именно эти состояния являются причиной летального исхода. Для купирования возбуждения используют хлордиазепоксид по 50 мг внутрь каждые 4–6 ч (начальную дозу можно ввести внутривенно), или паральдегид по 10 мг внутрь или интравектально каждые 4–6 ч (важно не допустить передозировки). Другие специалисты применяют диазепам по

25-50 мг внутрь 4 раза в сутки; в небольших дозах (2,5-5 мг) этот препарат можно вводить и внутривенно. При заболеваниях печени предпочтительно использование серакса (10-15 мг 3-4 раза в сутки). Эффективность кортикостероидов не доказана. Иногда при алкогольной абстиненции положительный эффект даёт бета-адреноблокатор атенолол. Предотвратить делирий невозможно, однако применение лекарственных средств позволяет уменьшить возбуждение. При условии тщательного контроля водно-электролитного баланса исход обычно бывает хорошим.

ДЕФИЦИТ ВИТАМИНОВ И АЛКОГОЛИЗМ

Помимо абстинентного синдрома, у больных алкоголизмом распространены заболевания, обусловленные дефицитом витаминов. Эти заболевания могут развиваться и вне связи с приёмом алкоголя — при неполноценном питании.

Энцефалопатия Вернике

Это заболевание связано с дефицитом тиамина. Для него характерна триада признаков:

1. **Глазодвигательные нарушения:** горизонтальный или вертикальный нистагм, поражение отводящего (VI) нерва (обычно двустороннее), паралич взора. В тяжёлых случаях развивается тотальная офтальмоплегия.

2. **Атаксия:** шаткость при ходьбе, которую больные пытаются компенсировать, широко расставляя ноги. Однако иногда они всё же теряют равновесие и падают. В тяжёлых случаях стояние и ходьба становятся невозможными.

3. **Психические нарушения.** Характерно состояние спутанности сознания, обычно не сопровождающееся психомоторным возбуждением, в тяжёлых случаях возможно угнетение сознания, вплоть до комы. Своеобразным исходом энцефалопатии Вернике можно считать корсаковский психоз, который возникает особенно часто в отсутствие лечения. В основе корсаковского психоза лежит нарушение памяти, которое делает невозможным запоминание новой информации и часто сопровождается конфабуляциями. Больной не в состоянии вспомнить имя врача или недавнего посетителя. У больных хроническим алкоголизмом на КТ часто выявляется атрофия больших полушарий и мозжечка.

Помимо описанной триады, при недостаточности тиамина наблюдаются вегетативные нарушения, в том числе нарушения сердечной деятельности, проявляющиеся изменениями на ЭКГ

Лечение. Назначение тиамина (50 мг внутривенно и 50 мг внутримышечно) уменьшает глазодвигательные нарушения и предотвращает развитие корсаковского психоза. Приём препарата внутрь может оказаться неэффективным из-за часто встречающегося при алкоголизме нарушения всасывания в желудочно-кишечном тракте. 50 мг тиамина ежедневно вводят внутримышечно до тех пор, пока не становится возможным полноценное питание. Иногда для лечения глазодвигательных расстройств необходимы более высокие начальные дозы тиамина. У больных алкоголизмом необходима особая осторожность при проведении инфузионной терапии, так как глюкоза истощает запасы тиамина в организме и способствует развитию корсаковского психоза. Поэтому в инфузионные растворы следует добавлять тиамин.

Энцефалопатия Вернике может развиваться и в отсутствие злоупотребления алкоголем — при длительном парентеральном питании (например, у пациентов хирургических и ожоговых отделений), а также при длительном голодании, почечной недостаточности, онкологических заболеваниях, СПИДе.

Полиневропатия

Полиневропатия у больных алкоголизмом обусловлена алиментарной недостаточностью и, возможно, прямым токсическим действием алкоголя. Часто она протекает почти бессимптомно (за исключением выпадения ахилловых и иногда коленных рефлексов). В более тяжёлых случаях появляются жжение в стопах, боли, парестезии, умеренная слабость мышц дистальных отделов конечностей. Кожа стоп становится столь чувствительной, что даже прикосновение постельного белья вызывает боль. Иногда развивается грубый парез кистей и стоп («висающие кисти и стопы»). Часто полиневропатия сочетается с энцефалопатией Вернике.

Лечение заключается в назначении полноценного питания, витаминов (прежде всего тиамина и фолиевой кислоты), а также в полном отказе от алкоголя. В острой стадии для уменьшения болей назначают фенитоин или карбамазепин. Восстановление происходит медленно, но при условии полного отказа от алкоголя и правильном питании протекает успешно.

ДРУГИЕ НЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ ОСЛОЖНЕНИЯ АЛКОГОЛИЗМА

Дегенерация мозжечка чаще развивается у мужчин. Срединные структуры мозжечка страдают в большей степени, нежели его полушария, — отсюда более грубая атаксия при ходьбе и гораздо менее выраженное нарушение координации конечностей, особенно рук. Больные ходят, широко расставляя ноги, часто теряя равновесие. Обычно симптоматика развивается на протяжении нескольких недель или месяцев, но иногда возникает остро. В этом случае прогноз более благоприятен, так как в отличие от хронической формы структурное повреждение мозжечка не успевает развиваться. Лечение заключается в коррекции диеты и назначении витаминов. Решающее значение имеет полный отказ от алкоголя.

У части больных наблюдается *медленно прогрессирующая миопатия*, *ДЛЯ* которой характерна слабость мышц проксимальных отделов конечностей в сочетании с алкогольной кардиомиопатией. Встречается и острая форма миопатии с болями и слабостью мышц, повышением уровня креатинфосфокиназы и миоглобинурией. Лечение симптоматическое.

К редким осложнениям недостаточного питания и алкоголизма относятся центральный понтинный миелинолиз и некротическая демиелинизация мозолистого тела (болезнь Маркиафавы-Биньями).

ПОРАЖЕНИЕ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ ПРИ СИСТЕМНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ

Большинство системных заболеваний сопровождается неврологическими осложнениями. В предыдущих главах уже описаны неврологические осложнения сахарного диабета, онкологических заболеваний, уремии, алкоголизма. Врач должен уметь распознавать и лечить разнообразные неврологические синдромы, возникающие при системных заболеваниях.

ЗАБОЛЕВАНИЯ СЕРДЦА

Неврологические осложнения при патологии сердца могут быть вызваны снижением перфузии головного мозга и эмболией мозговых сосудов. Тяжесть неврологических проявлений при уменьшении сердечного выброса зависит от скорости и степени снижения перфузии мозга. Возникающее при этом ишемическое повреждение мозга может проявляться судорожными припадками, отёком мозга, угнетением сознания, амнезией, деменцией.

Кардиогенная эмболия является причиной 15% ишемических инсультов. В качестве источника эмболов выступают пристеночный тромб в левом предсердии или желудочке, внутрисердечная опухоль, бактериальный или небактериальный эндокардит. Сообщение между правой и левой половинами сердца создаёт условия для парадоксальной эмболии из большого круга кровообращения или из правых отделов сердца. Особенно часто кардиогенная эмболия происходит при мерцательной аритмии, острой и хронической формах ишемической болезни сердца, ревматическом поражении или протезировании клапанов. Риск развития церебральной эмболии существует и при кальцификации кольца митрального клапана, кальцифицированном аортальном стенозе, аневризме предсердной перегородки.

В результате реперфузии ишемизированной ткани мозга после закупорки сосуда эмболом может развиваться геморрагический инсульт. У молодых лиц без признаков цереброваскулярной патологии следует заподозрить кардиогенный инсульт. Для выявления сердечной патологии могут потребоваться следующие исследования: ЭКГ, эхокардиография, длительный ЭКГ-мониторинг, чреспищеводная эхокардиография и изотопная сцинтиграфия.

Применение антикоагулянтов снижает риск эмболии при мерцательной аритмии, ревматическом митральном стенозе и кардиомиопатии (при наличии тромба в желудочке). Вероятно развитие инсульта после инфаркта миокарда (особенно при поражении передней стенки сердца). Если при проведении эхокардиографии у больного, перенесшего инфаркт миокарда, обнаруживается формирующийся тромб, то также показаны антикоагулянты, которые в данном случае позволяют снизить риск развития инсульта на 60%.

ЭНДОКРИННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ

1. Заболевания щитовидной железы. При **тиреотоксикозе** больные часто жалуются на нервозность, утомляемость, раздражительность. Возможны эпилептические припадки, тремор, хорея. Сухожильные рефлексы обычно оживлены. Иногда развивается офтальмопатия, которая проявляется экзофтальмом и офтальмоopleгией. Часто встречается миопатия, которая сопровождается слабостью и уменьшением массы проксимальных мышц. Для **гипотиреоза** характерны повышенная утомляемость, апатия, снижение внимания, заторможенность при ответе на вопросы. Гипотиреоидная кома возникает относительно редко, однако в большинстве случаев приводит к летальному исходу. Иногда отмечаются припадки, обструктивные апноэ во сне, атаксия, нейросенсорная тугоухость. Для гипотиреоидной миопатии характерны боли при нагрузке, напряжение мышц, крампи и повышение уровня креатинфосфокиназы. Как правило, отмечается замедленная релаксация при вызывании сухожильных рефлексов.

2. Заболевания паращитовидных желез. При **гиперпаратиреозе** часто встречаются психические расстройства, протекающие по типу мании, депрессии или шизофрении; нередко развивается миопатия. При **гипопаратиреозе**, помимо указанных психических нарушений, возникают судороги, обусловленные гипокальциемией. Последние развиваются особенно часто после удаления аденомы паращитовидной железы по поводу гиперпаратиреоза. Снижение содержания кальция и магния в крови приводит к

тетании. Для выявления латентной тетании проводят гипервентиляционную пробу с поколачиванием в области проекции лицевого нерва, вызывая таким образом сокращение мимической мускулатуры (симптом Хвостека), либо накладывают на плечо манжету, препятствующую венозному оттоку, что провоцирует карпопедальный спазм (симптом Труссо).

3. Гипер- и гипокортицизм. **Миопатия** — распространённое осложнение кортикостероидной терапии, при котором миалгии сочетаются с мышечной слабостью. Лечение состоит в снижении дозы кортикостероида, переходе на приём препарата через день либо замене данного кортикостероида другим иммуносупрессорным препаратом или кортикостероидом, не содержащим фтор. Синдром Иценко-Кушинга может сопровождаться психическими расстройствами. При гипокортицизме, возникающем после отмены кортикостероидов, могут наблюдаться острая спутанность сознания и психоз. Как следствие гипонатриемии возможны эпилептические припадки.

ВОДНО-ЭЛЕКТРОЛИТНЫЕ РАССТРОЙСТВА

1. Натрий. Проявления **гипонатриемии** варьируют от спутанности сознания до комы. Возможны также эпилептические припадки, гемипарез, патологические рефлексы, атаксия, тремор, афазия. Ввиду опасности летального исхода при появлении припадков уровень натрия в крови необходимо срочно повысить до 120-125 мэкв/л. В то же время слишком быстрая коррекция гипонатриемии вызывает развитие центрального понтинного миелинолиза. При субарахноидальном кровоизлиянии гипонатриемия обычно возникает на фоне гиповолемии и не связана, как считалось ранее, с синдромом неадекватной секреции АДГ. Поэтому не следует корректировать её ограничением объёма вводимой жидкости. **Гипернатриемия** может привести к угнетению сознания, вплоть до комы, припадкам, ригидности, тремору, миоклонии, астериксису и хорее. Гипернатриемия чаще всего развивается у пожилых. Она может быть обусловлена потерей или недостаточным поступлением жидкости. При излишне быстрой коррекции возможно развитие отёка мозга.

2. Калий. **Гипокалиемия** сопровождается мышечной слабостью, миалгиями, быстрой утомляемостью. Если уровень калия в крови менее 2,5 мэкв/л, развиваются рабдомиолиз и миоглобинурия. При коррекции **гипокалиемии** происходит быстрое восстанов-

ление функции мышц. Гиперкалиемия в первую очередь сказывается на функции сердца. В этом случае неврологическая симптоматика чаще всего не успевает развиться.

3. Кальций. **Гиперкальциемия** возникает при онкологических заболеваниях (особенно при раке молочной железы, раке лёгких, миеломной болезни) и гиперпаратиреозе. У больных развиваются сонливость, мышечная слабость, утомляемость, спутанность сознания, головная боль, судороги, иногда кома. **Гипокальциемия** — более редкое состояние. В ряде случаев она обусловлена почечной недостаточностью. Острая гипокальциемия чаще всего является следствием операций на щитовидной и паращитовидных железах либо выступает в качестве осложнения острого панкреатита. Больные обычно возбуждены, возможны психотические расстройства, эпилептические припадки.

4. Магний. Снижение уровня магния в крови вызывает возбуждение, тетанию, судороги, тремор и миоклонию. Характерны оживление рефлексов и симптом Хвостека. Судороги купируются парентеральным введением препаратов магния. **Гипермагниемия** — достаточно редкое состояние, возникающее, как правило, при избыточном потреблении магния на фоне почечной недостаточности. Гипермагниемия сопровождается сонливостью, спутанностью сознания, параличами.

ЗАБОЛЕВАНИЯ ПИЩЕВАРИТЕЛЬНОЙ СИСТЕМЫ

1. Печёночная энцефалопатия. Характерны нарушения сознания (от делирия до комы), также наблюдаются тремор, паретония (непроизвольное противодействие попытке врача проверить мышечный тонус), астериксис, оживление рефлексов. На ЭЭГ определяются замедление ритма и трёхфазные волны, в крови повышен уровень аммиака. Энцефалопатия обусловлена воздействием токсических веществ и метаболическими расстройствами. Если у больного с печёночной энцефалопатией выявляется очаговая неврологическая симптоматика, следует заподозрить структурную патологию ЦНС. В ряде случаев печёночная энцефалопатия способствует проявлению поражения нервной системы, ранее протекавшего бессимптомно (например, хронической субдуральной гематомы). На КТ или МРТ могут также быть обнаружены субарахноидальное или внутримозговое кровоизлияния, обусловленные коагулопатией, возникающей при печёночной недостаточности.

2. Мальабсорбция. Многие заболевания органов пищеварения, в числе которых воспалительные заболевания кишечника, постгастрэктомический синдром и др., приводят к нарушению всасывания. Мальабсорбция может служить причиной дефицита тиамина, который проявляется энцефалопатией Вернике или корсаковским психозом (см. гл. 25). Дефицит витамина В¹² может наблюдаться при вегетарианской диете, резекции желудка, недостаточности внутреннего фактора Касла (при пернициозной анемии), синдроме приводящей петли, недостаточности поджелудочной железы. Он проявляется парестезиями, снижением чувствительности, атаксией, деменцией. При дефиците витамина В⁶ развивается полиневропатия, а при дефиците витамина Е — полиневропатия и мозжечковая дегенерация.

3. Другие заболевания. При *болезни Вильсона* цирроз печени сочетается с дегенерацией базальных ядер, что проявляется тремором, дизартрией, деменцией, психическими нарушениями. Важнейшими диагностическими признаками служат наличие роговического кольца Кайзера—Флейшера, которое выявляется при офтальмоскопии у большинства больных, и снижение уровня церулоплазмينا в крови. В спорных случаях производят биопсию печени, при которой обнаруживают накопление меди.

Хроническая гепатоцеребральная дегенерация — медленно прогрессирующее состояние, которое развивается при хронических заболеваниях печени на фоне повторных эпизодов печёночной энцефалопатии. Постепенно формируется постоянный неврологический дефект, проявляющийся тремором, атаксией, дизартрией, нистагмом, деменцией, хореоатетозом, пирамидными знаками, хватательным рефлексом. При шунтировании крови из воротной системы в общий кровоток (минуя печень) возможно развитие миелопатии в сочетании с дизартрией. Патогенез этих нарушений до конца не выяснен.

ЗАБОЛЕВАНИЯ КРОВИ

1. Анемия. Для неё характерны утомляемость, головная боль, головокружение. При серповидноклеточной анемии возможны инсульт, судороги, угнетение сознания. При хронических болезнях крови, сопровождающихся угнетением костномозгового кроветворения или гемолитической анемией, формируются очаги экстрамедуллярного кроветворения. При этом могут поражаться оболочки спинного и головного мозга, что приводит к миелопатии или внутричерепному объёмному поражению.

2. Повышенная вязкость крови. Часто отмечаются головная боль, головокружение, шум в ушах, угнетение сознания, судороги, инсульты. Повышение вязкости крови может развиваться при полицитемии, лейкоцитозе, парапротеинемии (в том числе макроглобулинемии Вальденстрема и миеломной болезни). При лейкозах высок риск внутримозгового кровоизлияния. При парапротеинемиях снижается перфузия головного мозга, что может приводить к инсульту, часто наблюдаются полиневропатия и множественная моновропатия.

3. Тромбоцитопения. При иммунной тромбоцитопенической пурпуре, которой часто предшествует вирусная инфекция, повышен риск внутричерепного кровоизлияния. При тромботической тромбоцитопенической пурпуре развивается выраженная неврологическая симптоматика (головная боль, гемипарез, афазия, припадки). Эффективны кортикостероиды и плазмаферез.

4. Гемофилия. Больные предрасположены к внутричерепным кровоизлияниям, субдуральным гематомам, субарахноидальным кровоизлияниям и эпидуральным спинальным гематомам. Периферические невропатии развиваются вторично за счёт сдавления нервов гематомой (так, невропатия бедренного нерва возникает при ретроперитонеальном кровотечении). Сходные осложнения возможны у больных, принимающих антикоагулянты.

Примечание. Антифосфолипидный синдром может явиться причиной ишемического инсульта. Тесты на антифосфолипидные антитела (волчаночные антикоагулянты, антитела к кардиолипину) следует проводить всем молодым больным с инфарктом мозга неясного происхождения.

ЗАБОЛЕВАНИЯ ЛЁГКИХ

1. Дыхательная недостаточность. Гипоксия, гиперкапния и дыхательный ацидоз могут сопровождаться головной болью, психическими и двигательными нарушениями, зрительными расстройствами, парестезиями. Возникающий тремор обусловлен повышением активности симпатической нервной системы. Возможны также астериксис, генерализованные припадки, миоклония. Полицитемия, развивающаяся при хронической дыхательной недостаточности, вызывает головную боль и головокружение.

2. Гипервентиляция. У больных в состоянии тревоги вследствие гипервентиляции возникают следующие неврологические

симптомы: парестезии, головокружение, изменения сознания, карпопедальный спазм, крампи, нечёткость зрения («пелена перед глазами»), одышка, боли в грудной клетке, симптом Хвостека. Гипервентиляционный синдром обычно имеет психогенную природу, но бывает также связан с приёмом лекарственных препаратов, алкогольной абстиненцией или поражением ЦНС. При появлении первых симптомов гипокапнии, вызванной гипервентиляцией, следует подышать выдыхаемым воздухом (с помощью бумажного пакета). Иногда эффективны бета-блокаторы.

РЕВМАТИЧЕСКИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ, САРКОИДОЗ, ВАСКУЛИТЫ

1. Системная красная волчанка (СКВ). У половины больных СКВ выявляются неврологические расстройства. У большинства из них диагноз СКВ устанавливают до появления неврологической симптоматики. Поражение ЦНС проявляется эпилептическими припадками, парезами, атаксией, хоресей, краниальными невропатиями (в том числе невритом зрительного нерва), менингитом. Церебральные осложнения СКВ лечат кортикостероидами, циклофосфамидом, азатиоприном, применяют плазмаферез. У больных СКВ инфекции ЦНС чаще развиваются в качестве осложнения иммуносупрессивной терапии. Для симптоматической терапии психических расстройств применяют психотропные средства. Периферическая нервная система поражается реже, однако встречаются сенсорная или сенсомоторная полиневропатии, мононевропатии или множественная мононевропатия, а также острая восходящая сенсомоторная полиневропатия, напоминающая синдром Гийена-Барре.

2. Болезнь Шегрена. Неврологические проявления включают эпилептические припадки, двигательные и психические нарушения, асептический менингит, прогрессирующую деменцию. Иногда клиническая картина напоминает рассеянный склероз. У 25% больных можно выявить поражение периферической нервной системы, обычно в виде полиневропатии или туннельных невропатий. Поражение спинного мозга происходит по типу прогрессирующей миелопатии, поперечного миелита или синдрома Броун-Секара. Возможно развитие нейрогенного мочевого пузыря и спинального субарахноидального кровоизлияния. При болезни Шегрена возникают и нервно-мышечные синдромы: миастения, полимиозит, миозит с клеточными включениями. Для лечения церебральных осложнений используют кортикостероиды и циклофосфамид.

3. Ревматоидный артрит (РА). Неврологические проявления обычно возникают после многолетнего течения РА при наличии положительной реакции на ревматоидный фактор. В первую очередь поражается периферическая нервная система. Особенно часто наблюдаются компрессионные или туннельные невропатии, вызванные сдавлением периферических нервов отёчными тканями. Чаще всего происходит компрессия срединного нерва на уровне запястья (синдром запястного канала). Встречается также дистальная сенсорная полиневропатия с парестезиями и жжением в стопах и кистях. Часто эти симптомы трудно отличить от проявлений артрита. Сенсомоторная полиневропатия наблюдается реже, имеет прогрессирующий характер и может стать причиной инвалидизации больного. При РА часто поражается верхнешейный отдел позвоночника, иногда с формированием подвывиха в атлантоаксиальном сочленении, что вызывает сужение позвоночного канала при сгибании шеи и развитие шейной миелопатии. В результате компрессии или тромбоза позвоночных артерий могут появиться признаки вертебробазилярной недостаточности, в том числе головокружение и парезы. Больные с тяжёлыми формами РА должны носить шейные воротники при езде в автомобиле. В случае если необходима интубация (например, перед операцией, проводимой под общим наркозом), у таких больных следует предварительно произвести рентгенографию шейного отдела в положении флексии (для исключения перелома зубовидного отростка). РА может сопровождаться миопатией.

4. Остеоартроз. Грыжи межпозвоночных дисков, стеноз позвоночного канала, остеофиты могут вызывать сдавление спинного мозга и корешков. Кроме того, возможна компрессия периферических нервов в области поражённых суставов.

5. Саркоидоз. Гранулёмы могут располагаться в эпидуральном и субдуральном пространствах, в мягких мозговых оболочках и паренхиме мозга, вызывая широкий спектр неврологических расстройств: а) асептический менингит с головной болью, сонливостью, рвотой, застойными дисками зрительных нервов и менингизмом; б) гидроцефалию, обусловленную блокадой ликворных путей; в) базальный менингит с поражением черепных нервов (VII—XII) и зрительного нерва; г) прогрессирующую деменцию и эпилептические припадки — при локализации гранулём в больших полушариях. Неврологическая симптоматика также может быть обусловлена гиперкальциемией и

оппортунистическими инфекциями. В ЦСЖ выявляется повышенное содержание белка, лимфоцитарный плеоцитоз, снижение содержания глюкозы. Возможно поражение периферической нервной системы в виде множественной мононевропатии либо медленно прогрессирующей симметричной сенсомоторной полиневропатии.

6. Васкулиты. Васкулит ЦНС проявляется головной болью, снижением памяти, психическими расстройствами, угнетением сознания, генерализованными припадками, поражением черепных нервов. Возможно развитие очаговой симптоматики по типу инсульта. Поэтому при инсультах, особенно у молодых лиц, не следует упускать из виду возможность васкулита. Неврологические симптомы могут служить единственным проявлением системного васкулита.

Поражение периферической нервной системы протекает по типу множественной мононевропатии или дистальной симметричной сенсомоторной полиневропатии. Больных беспокоят сильные жгучие дизестезические боли в зоне иннервации поражённых нервов. При болезненных локальных невропатиях всегда следует заподозрить васкулит.

В активной фазе заболевания обычно выявляются повышение СОЭ, увеличение содержания белка и лимфоцитарный плеоцитоз в ЦСЖ. На МРТ часто видны множественные небольшие мозговые инфаркты. Для подтверждения диагноза изолированного васкулита ЦНС или периферической нервной системы необходимо проведение биопсии мозга, мозговых оболочек или периферических нервов. Лечение заключается в удалении антигена, спровоцировавшего заболевание (лекарственного вещества, инфекционного агента, токсического фактора окружающей среды). Эффективна иммуносупрессивная терапия кортикостероидами и цитостатиками (циклофосфамидом).

ВНУТРИЧЕРЕПНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ

Внутричерепное давление (ВЧД) может повышаться как при объёмных очаговых поражениях, так и при диффузных процессах. Признаками внутричерепной гипертензии могут служить головная боль, тошнота, рвота, сонливость, двоение (обычно вследствие поражения отводящего — VI нерва), преходящие расстройства зрения, застойные диски зрительных нервов. При выраженном повышении ВЧД появляется брадикардия (50–60 в минуту), повышается артериальное давление (в основном систолическое; диастолическое либо увеличивается незначительно, либо снижается), происходит урежение дыхания (рефлекс Кушинга). Последний, однако, не является постоянным признаком внутричерепной гипертензии.

СРЕДСТВА, СНИЖАЮЩИЕ ВНУТРИЧЕРЕПНОЕ ДАВЛЕНИЕ

Гипервентиляция

Гипервентиляцию осуществляют в критических ситуациях (например, при тяжёлой черепно-мозговой травме), часто одновременно с нейрохирургическим вмешательством. Снижение pCO_2 до 25–30 мм рт. ст. сопровождается вазоконстрикцией, уменьшением церебрального кровотока и, следовательно, снижением внутричерепного объёма крови и ВЧД. Однако при дальнейшем падении pCO_2 (ниже 25 мм рт. ст.) возникает опасность резкого уменьшения мозгового кровотока и ишемии мозга. При быстром ухудшении состояния, связанном с нарастающей внутричерепной гипертензией (при черепно-мозговой травме, других внутричерепных процессах), срочная интубация и ИВЛ в режиме гипервентиляции позволяют снизить ВЧД и создать условия для нейрохирургического вмешательства гораздо быстрее, чем другие средства (например, маннитол).

Маннитол

Маннитол — осмотический диуретик. Препарат вводят внутривенно по 1-2 г/кг в течение 5-10 мин, а затем каждые 6 ч по 50—300 мг/кг (в зависимости от осмолярности плазмы). Действие начинается через 15-30 мин. Маннитол повышает осмолярность крови и способствует переходу жидкости из тканей в кровяное русло, тем самым стимулируя и диурез. Препарат обычно назначают на срок, не превышающий 24-48 ч. Маннитол применяют, как правило, в критических ситуациях с целью выиграть время (при черепно-мозговой травме или быстро нарастающем объёмном процессе), часто — для подготовки нейрохирургического вмешательства. **Мочевина** имеет сходный с маннитолом механизм действия, показания и дозировку. При заболеваниях сердца и почек оба препарата следует назначать с большой осторожностью. По окончании действия возможен эффект отдачи (т.е. усиление отёка мозга за счёт обратного перехода жидкости из крови в ткань), связанный с проникновением небольшого количества препарата через гематоэнцефалический барьер. При применении низких доз маннитола (250 мг/кг) эффект отдачи менее выражен. В качестве дополнения к маннитолу назначают диуретики (например, фуросемид).

Кортикостероиды

Кортикостероиды (как правило, дексаметазон) назначают как кратковременно, так и на длительный срок. Начальную дозу (10 мг) вводят внутривенно, затем по 4-6 мг внутривенно, внутримышечно или внутрь каждые 6 ч. Действие проявляется примерно через 12 ч. Дексаметазон применяют в острых ситуациях; спустя 12—24 ч от начала лечения он является основным средством для снижения ВЧД. Кортикостероиды особенно эффективны в случае вазогенного отёка при опухолях мозга. Кроме того, их назначают после некоторых нейрохирургических вмешательств и при проведении лучевой терапии. Механизм противоотёчного действия кортикостероидов неясен. Одновременно с ними следует назначить антациды (например, ранитидин). Кортикостероиды неэффективны при травматическом отёке мозга у взрослых, а также при цитотоксическом отёке, обусловленном гипоксией, ишемией или кровоизлиянием в мозг.

Глицерол

Глицерол — осмотический диуретик. Препарат назначают внутрь или вводят через назогастральный зонд по 1 мг/кг каждые 6 ч. Он действует медленнее, чем маннитол или мочевины (начало действия — примерно через 12 ч после введения), но более длительно. Кроме того, к преимуществам глицерола следует отнести возможность назначения внутрь, отсутствие побочных эффектов, свойственных кортикостероидам, и незначительный эффект отдачи. Однако применяют препарат нечасто: как правило, при инсультах, после нейрохирургических операций либо одновременно с кортикостероидами.

Пункция желудочков

Пункция желудочков производится нейрохирургом при острой гидроцефалии, когда снизить ВЧД другим способом невозможно. Причины гидроцефалии различны: объёмные образования в задней черепной ямке, менингит, субарахноидальное кровоизлияние. Пункцию иногда выполняют в приёмном отделении или в палате.

Барбитураты

Вопрос о применении барбитуратов с целью снижения ВЧД остаётся спорным. Их обычно используют в условиях реанимационного отделения при неэффективности других средств. Одновременно с помощью внутрижелудочковых датчиков осуществляют контроль ВЧД. Чаще всего применяют пентобарбитал. Механизм снижения ВЧД барбитуратами неясен.

ЛЕЧЕНИЕ

При *прогрессирующем тенториальном вклинении* (см. ниже) следует немедленно ввести маннитол и проконсультироваться с нейрохирургом. Данное состояние может явиться результатом черепно-мозговой травмы, инсульта или люмбальной пункции. Одновременно с маннитолом вводят дексаметазон и фуросемид. В случае если это клинически оправдано, проводят интубацию и начинают гипервентиляцию.

У *больных инсультом* при внутричерепной гипертензии, связанной с отёком мозга или внутримозговым кровоизлиянием (последнее обычно проявляется угнетением сознания и смещением срединных структур на КТ), кортикостероиды неэффективны. Отёк мозга при тромбозе или эмболии достигает максимума через 48 ч после нарушения кровотока. При внутримозговом кровоизлиянии ВЧД нарастает быстрее. Для уменьшения ВЧД ограничивают объём вводимой жидкости и придают голове возвышенное положение, что улучшает венозный отток из полости черепа. Возможно осуществление гипервентиляции. В некоторых клиниках назначают небольшие дозы маннитола (0,25 г/кг) и проводят мониторинг ВЧД.

При *первичных* или *метастатических опухолях мозга* кортикостероиды нередко назначают после установления диагноза, иногда на длительный срок. Их используют и во время лучевой терапии. Внутричерепная гипертензия, обусловленная наличием метастазов, лучше поддается лечению кортикостероидами, чем гипертензия, связанная с первичной опухолью.

В настоящее время разработан метод длительного мониторинга ВЧД, который позволяет более эффективно лечить больных с тяжёлой черепно-мозговой травмой и инсультом. Измерение ВЧД проводят с помощью внутрижелудочковой канюли или болта, введённого в субарахноидальное пространство.

СИНДРОМЫ ВКЛИНЕНИЯ

Возможны три варианта транстенториального вклинения (внедрения мозговой ткани в вырезку намета мозжечка). Первые два наблюдаются при первичном поражении больших полушарий, поэтому по мере развития вклинения к полушарным симптомам вначале присоединяются признаки поражения верхней, а затем нижней части ствола, что приводит к летальному исходу. Третий вариант связан со смещением структур задней черепной ямки вверх и также заканчивается летально.

А. Синдром вклинения крючка (латеральный синдром вклинения).

1. Одностороннее расширение зрачка — первый признак смещения крючка височной доли под действием объёмного образования в средней черепной ямке. Вследствие сдавления глазодвигательного (III) нерва развивается мидриаз. На противопо-

ложной стороне (контралатерально) часто развивается гемиплегия, вызванная сдавлением ножки мозга. Дыхание и сознание не нарушены.

2. Нарастание ВЧД сопровождается развитием сопора, полного паралича глазодвигательного нерва, иногда — ипсилатеральной гемиплегии и двустороннего симптома Бабинского. Ипсилатеральная гемиплегия обусловлена придавливанием противоположной ножки мозга к краю вырезки мозжечкового намета. Дыхание при этом может оставаться нормальным, однако в ряде случаев развивается центральная нейрогенная гипервентиляция. Часто наблюдается децеребрационная поза (руки вытянуты вдоль туловища и ротированы внутрь), которая возникает спонтанно или в ответ на болевое раздражение. Декортикационная поза (руки согнуты в локтях, ноги вытянуты) для этого синдрома не характерна.

3. Дальнейшее увеличение ВЧД сопровождается нарастанием стволовой симптоматики: расширяются оба зрачка, утрачиваются стволовые рефлексы (в первую очередь окулоцефалический и вестибулоокулярный рефлексы, что проявляется отсутствием феномена «кукольных глаз» и реакции глазных яблок на введение в уши ледяной воды), появляются атаксическое дыхание, двусторонняя децеребрационная ригидность. На этой стадии лечение, как правило, уже неэффективно.

Б. Центральный синдром вклинения.

1. Давление в этом случае направлено центрально (на диэнцефальную область), а не латерально, как при вклинении крючка. Первые признаки — сонливость, изменение поведения. Дыхание чаще остаётся нормальным, хотя отмечаются частые глубокие вдохи и зевота. Иногда развивается дыхание Чейна—Стокса. Стволовые функции не нарушены. Зрачки сужены, но реагируют на свет. Возможны плавающие движения глаз. Как правило, выявляются двустороннее оживление сухожильных рефлексов, рефлекс Бабинского и повышение тонуса конечностей. При прогрессировании процесса появляется декортикационная поза.

2. Вовлечение верхних отделов ствола мозга проявляется двусторонним расширением зрачков, нарушением окулоцефалического и вестибулоокулярного рефлексов (отсутствием отклонения или патологическим отклонением глазных яблок при выполнении пробы «кукольных глаз» и калорической пробы). Часто наблюдается центральная нейрогенная гипервентиляция.

Декортикационная поза сменяется децеребрационной. Температура тела колеблется в широких пределах.

3. Дальнейшее развитие симптоматики приводит к утрате всех стволовых функций, атаксическому дыханию. Затем наступают апноэ и смерть.

В. Синдром задней черепной ямки.

1. Объёмные образования задней черепной ямки могут не только сдавливать ствол мозга, но и смещать мозговые структуры вверх, вызывая их вклинение в вырезку мозжечкового намета. В этом случае развивается блокада обходящей цистерны и силвиева водопровода, которая приводит к гидроцефалии и проявляется оглушением и комой.

2. Сдавление среднего мозга проявляется парезом взора вверх, а вовлечение моста — поражением отводящего (VI) нерва, плавающими движениями глазных яблок и другими глазодвигательными нарушениями. Кроме того, вместо анизокории наблюдаются фиксированные (не реагирующие на свет), средних размеров зрачки.

Описанные синдромы развиваются в течение нескольких минут или часов, в зависимости от первичного процесса. Синдром вклинения крючка более характерен для таких объёмных поражений, как внутримозговое кровоизлияние, субдуральная гематома или опухоль. Центральное вклинение чаще наблюдается при диффузных процессах (например, при синдроме Рейе или острой гидроцефалии). Синдром задней черепной ямки встречается при объёмных процессах в этой области.

ЧЕРЕПНО-МОЗГОВАЯ ТРАВМА

Черепно-мозговая травма (ЧМТ) — динамический процесс, требующий постоянного контроля состояния сознания, неврологического и психического статуса. Ниже приведены основные рекомендации по ведению больных с ЧМТ.

1. При *тяжёлой ЧМТ* в первую очередь необходимо обеспечить проходимость дыхательных путей и установить систему для внутривенной инфузии. **ТГБТет** *й(ф, пока не будет исключён перелом шейного отдела позвоночника, нельзя поворачивать или наклонять голову больного. Поэтому, помимо рентгенографии черепа, необходимо проведение рентгенографии шейного отдела позвоночника. Следует выяснить наличие сопутствующего повреждения органов грудной или брюшной полости. Если у больного с ЧМТ развился шок, то его причину обычно следует искать за пределами головы.

2. У всех больных с ЧМТ проводят *неврологический осмотр*, включающий: а) оценку состояния сознания и способности больного выполнять задания для проверки памяти, ориентации и других когнитивных функций; б) тщательный осмотр ушных раковин и барабанных перепонок для выявления признаков перелома основания черепа (истечение крови или ЦСЖ); в) осмотр поверхности головы для определения зон повреждения; г) оценку размера зрачков и сохранности зрачковых реакций; д) выявление гемипареза и патологических стопных знаков.

Внимательно исследуют психический статус больного.

3. *Сотрясение головного мозга* определяют как кратковременную утрату сознания или других неврологических функций, наступающую немедленно после травмы. Возможна амнезия на события, произошедшие до и после травмы (ретроградная и антеградная амнезия).

4. *Госпитализация* и наблюдение в течение 24—48 ч, а также *консультация нейрохирурга* показаны при наличии очаговой неврологической симптоматики, угнетения сознания, психических

нарушений, перелома черепа, а также при подозрении на серьёзную ЧМТ (даже если осмотр не выявил патологии). Решение о госпитализации больного, у которого не было потери сознания и отсутствует неврологическая симптоматика, следует принимать после тщательного выяснения обстоятельств и тяжести травмы. При этом следует учесть, может ли кто-либо наблюдать за состоянием больного дома.

5. Одно из наиболее опасных осложнений ЧМТ — **острая субдуральная** или **эпидуральная гематома**, которая может стать причиной вклинения (см. гл. 26) и сдавления ствола, приводящего к летальному исходу. Клинически эти состояния проявляются головной болью, угнетением сознания, позднее — расширением зрачка на стороне гематомы вследствие сдавления глазодвигательного нерва. **Эпидуральная гематома** чаще всего образуется при повреждении средней менингеальной артерии, прилежащей к внутренней поверхности чешуи височной кости. Состояние прогрессивно ухудшается после травмы. В ряде случаев отмечается светлый промежуток с последующим ухудшением состояния. В большинстве случаев (но не во всех) имеется перелом височной кости, линия которого пересекает проекцию борозды средней менингеальной артерии. **Субдуральная гематома** формируется вследствие артериального или венозного кровотечения и также способна вызвать сдавление ствола мозга. Диагностику субдуральной и эпидуральной гематом осуществляют с помощью КТ или МРТ.

6. В остром периоде ЧМТ люмбальная пункция опасна и, как правило, малоинформативна.

7. Рентгенография черепа — обязательный компонент обследования больного с серьёзной травмой головы. При этом могут быть выявлены вдавленные переломы, линейные переломы в области средней черепной ямки или на основании черепа, уровень жидкости в решётчатой пазухе. Однако нет необходимости делать рентгенографию при лёгких ушибах мягких тканей головы (в отсутствие минимальных признаков повреждения головного мозга), а также у тяжёлых больных до проведения КТ.

8. В подостром и хроническом периодах ЧМТ МРТ выявляет контузионные очаги и небольшие кровоизлияния. С помощью МРТ диагностика подострых и хронических субдуральных гематом проводится более надёжно, чем при использовании КТ.

ЛЮМБАЛЬНАЯ ПУНКЦИЯ

ПОКАЗАНИЯ К ПРОВЕДЕНИЮ

1. Подозрение на инфекционное заболевание ЦНС (менингит или энцефалит). Исключение: люмбальная пункция (ЛП) противопоказана при подозрении на абсцесс мозга или объёмное поражение другого происхождения.

2. Подозрение на внутричерепное кровоизлияние (в том случае, если КТ недоступна или даёт отрицательные результаты). Особенно часто ЛП выполняют при подозрении на субарахноидальное кровоизлияние, которое не удаётся увидеть на КТ, а также с целью исключения внутримозгового кровоизлияния перед назначением антикоагулянтов в случае, когда КТ недоступна.

3. Необходимость исследования химического состава ЦСЖ для подтверждения диагноза (например, определение содержания гамма-глобулина при подозрении на рассеянный склероз; определение содержания белка при синдроме Гийена-Барре).

4. Необходимость исследования *ликвородинамики*. Так, проходимость спинального субарахноидального пространства определяется с помощью пробы Квеккенштедта.

5. Подозрение на карциноматозный менингит или нейролейкемию. ЛП выполняют с целью получения пробы ЦСЖ для проведения цитологического исследования.

6. В *лечебных целях*, для эндолюмбального введения метотрексата при нейролейкемии или амфотерицина В при грибковом менингите, а также для удаления жидкости при идиопатической внутричерепной гипертензии или субарахноидальном кровоизлиянии (с целью уменьшения головной боли).

ПРОТИВОПОКАЗАНИЯ

1. Место предполагаемой пункции инфицировано.
2. Тяжёлая тромбоцитопения или некомпенсированное нарушение свёртывания крови.
3. Подозрение на **объёмный внутричерепной процесс**, особенно при значительной асимметричности неврологической симптоматики или предполагаемой локализации процесса в задней черепной ямке.

- **Абсцесс мозга** обычно возникает при врождённых пороках сердца, сопровождающихся сбросом крови справа налево, среднем отите, заболеваниях лёгких и может вызвать постпункционное вклинение в вырезку мозжечкового намета или большое затылочное отверстие.
- **Опухоль мозга** также может вызвать вклинение после ЛП, особенно если она локализуется в задней черепной ямке.
- При **субдуральной гематоме** ЛП малоинформативна, а извлечение ЦСЖ в этом случае представляет опасность для жизни больного.
- **Внутричерепное кровоизлияние** лучше диагностировать с помощью КТ.

При наличии признаков объёмного процесса до проведения ЛП необходимо исключить его наличие с помощью КТ или МРТ.

4. Осуществление ЛП противопоказано при наличии **застойных дисков зрительных нервов** (перед каждой пункцией обязательно следует исследовать глазное дно). Иногда в качестве исключения ЛП проводят и у больных с застойными дисками (например, при идиопатической внутричерепной гипертензии или необходимости срочного исследования ЦСЖ), но только после консультации нейрохирурга.

ОСЛОЖНЕНИЯ

Постпункционная головная боль возникает у 10—30% больных. Характерно усиление боли в положении сидя или стоя и уменьшение в горизонтальном положении. Боль возникает в первые 3 сут после пункции и обычно продолжается от 2 до 5 дней, но иногда затягивается на несколько недель. Лечение заключается в постельном режиме и увеличении приёма жидкости. Полагают, что боль связана с длительным истечением ЦСЖ из постпункционного отверстия в твёрдой мозговой оболочке, вызыва-

ющим натяжение оболочек головного мозга. В случае упорной головной боли отверстие закрывают «заплатой» из аутокрови (процедуру выполняет анестезиолог или нейрохирург). Облегчить постпункционную головную боль помогают следующие меры: применение тонких игл (20 или 22-го калибра), введение иглы параллельно волокнам твёрдой мозговой оболочки (что позволяет раздвигать, а не разрывать их), а перед удалением иглы — перемещение больного на живот. Постельный режим после ЛП не всегда предотвращает головную боль. Особенно подвержены постпункционной головной боли больные, страдающие мигренью.

Если давление ЦСЖ повышено и это состояние сохраняется более 10 мин от начала пункции (т.е. уже после того, как больной выпрямил ноги и расслабился), для исследования следует извлечь лишь минимальное количество ЦСЖ. В дальнейшем необходима консультация невролога или нейрохирурга, а иногда — назначение маннитола и кортикостероидов. Чтобы не пропустить признаки вклинения, на ближайшие часы за больным следует установить тщательное наблюдение. При менингите повышение давления ЦСЖ не столь опасно, как при очаговых процессах. Следует помнить, что повышение давления может быть обусловлено гиперкапнией, водной интоксикацией или острой гипертонической энцефалопатией, которые поддаются лечению. Если при условии повышенного давления ЦСЖ неврологический статус ухудшился спустя несколько часов или сразу после проведения ЛП, следует назначить осмотические диуретики и кортикостероиды (см. гл. 27).

При полной или частичной блокаде субарахноидального пространства, обусловленной сдавлением спинного мозга (например, опухолью), извлечение ЦСЖ может быстро усугубить состояние больного. О наличии спинального блока свидетельствуют результаты ликвородинамических проб, ксантохромия (за счёт увеличения количества белка) и низкое давление ЦСЖ. Лечение см. в гл. 14.

МЕТОДИКА

1. Иглу вводят по средней линии между остистыми отростками позвонков L3 и L4 или L4 и L5 (ориентиром служит гребень подвздошной кости).

2. Срез иглы направляют параллельно оси позвоночника.

3. Если не предполагается проведение миелографии или измерение давления, то используют иглы 20—22-го калибра.

4. Покашливание и давление на живот затрудняют венозный отток от спинного мозга, повышают давление и усиливают истечение ЦСЖ. С помощью этих приёмов можно убедиться, что игла находится в субарахноидальном пространстве, но они не позволяют выявить его блокаду. Для оценки проходимости субарахноидального пространства спинного мозга проводят пробу Квеккенштедта: рукой или манжеткой для измерения давления сдавливают яремные вены и с помощью манометра следят за изменением давления ЦСЖ. Ликвородинамические пробы выполняют только по показаниям. Их не проводят при исходно повышенном давлении ЦСЖ или при подозрении на внутричерепное поражение.

6. *Правильное положение больного* имеет решающее значение для успешного проведения ЛП. Больному придают позу эмбриона, при этом его спина должна располагаться вертикально под прямым углом к постели. После осуществления местной анестезии прокалывают кожу и уточняют направление иглы. Последнюю следует вводить строго горизонтально в направлении пупка больного. Если после продвижения вперёд игла не попала в субарахноидальное пространство или упёрлась в кость, менять её направление в этом положении нельзя. Иглу следует потянуть на себя, не извлекая полностью (срез должен находиться под кожей), и, изменив направление, ввести ещё раз. Важно научиться распознавать ощущение «провала» при попадании иглы в субарахноидальное пространство. Если провести ЛП в эмбриональной позе не удаётся, то больного усаживают, просят наклониться вперёд, обхватить руками подушку, и повторяют пункцию. В сидячем положении легче определить среднюю линию, однако давление, измеренное в этой позе, хуже поддаётся интерпретации. Поэтому перед подключением манометра рекомендуют перевести больного в положение лёжа.

7. Если проведение ЛП не представляется возможным из-за костных аномалий или инфекции в месте пункции, а исследовать ЦСЖ необходимо, пункцию производят (под контролем флуороскопа) субокципитально, стремясь попасть в базальную цистерну, или в промежутке между первым и вторым шейным позвонком.

ИССЛЕДОВАНИЕ ЦСЖ

1. **ЦСЖ собирают в 4 пробирки.** 1-я предназначена для подсчёта клеток, 2-я — для биохимического, 3-я — для бактериологического исследования, 4-я пробирка — резервная. Её оставляют на тот случай, если один из образцов будет утрачен либо понадобится добавочная порция ЦСЖ для повторного или незапланированного исследования. При подозрении на травматичную пункцию иногда сравнивают число клеток в 1-й и 4-й пробирках. Поэтому в некоторых клиниках принято использовать 1-ю и 4-ю пробирки для подсчёта клеток, а 2-ю и 3-ю — для биохимического и бактериологического исследований. Для выяснения травматичное™ пункции прибегают также к центрифугированию ЦСЖ, что позволяет выявить её ксантохромное окрашивание. При необходимости повторной пункции её выполняют в вышерасположенном промежутке.

2. При наличии в ЦСЖ эритроцитов их число определяют во 2-й и 3-й пробирках. При субарахноидальном или внутримозговом кровоизлиянии число эритроцитов в этих пробирках примерно одинаково и кровь не сворачивается. Если же в 3-й пробирке эритроцитов меньше, чем в 1-й, то это свидетельствует о травматичной пункции. В этом случае после центрифугирования надосадочная жидкость становится совершенно прозрачной, тогда как при истинном кровоизлиянии она будет ксантохромной (спустя 2-4 ч после кровоизлияния). Наличие зазубренных эритроцитов не имеет диагностического значения, поскольку они встречаются как при травматичной пункции, так и при истинном кровоизлиянии.

3. **Прозрачность** ЦСЖ оценивают при сравнении с водой. Если содержание белка превышает 1 г/л, то ЦСЖ выглядит желтоватой. При наличии 200-300 лейкоцитов в 1 мкл ЦСЖ становится мутной. Потемнение ЦСЖ возможно при метастазах меланомы или желтухе. При субдуральной гематоме может наблюдаться ксантохромия.

4. Для получения точного результата **клеточный состав** ЦСЖ исследуют по возможности скорее (не позднее 1 ч после пункции). В нормальной ЦСЖ нейтрофилы отсутствуют, а число лимфоцитов в 1 мкл не превышает 5. В случае когда эритроциты сложно отличить от лейкоцитов, после подсчёта общего числа клеток в ЦСЖ добавляют уксусную кислоту, которая лизирует эритроциты, не действуя на лейкоциты: капиллярную трубку

промывают уксусной кислотой, а затем набирают в неё ЦСЖ. Нейтрофилы можно отличить от лимфоцитов, добавляя к ЦСЖ метиленовый синий. Для идентификации опухолевых клеток и уточнения морфологии лейкоцитов используют мембранные фильтры, цитоцентрифугирование или цитологическое исследование. При подозрении на бактериальную инфекцию проводят окрашивание по Граму, при подозрении на туберкулёз — окрашивание осадка, полученного при центрифугировании, на кислотоустойчивые микробы, а при возможном грибковом поражении препарат обрабатывают тушью (на предметное стекло помещают каплю ЦСЖ, накрывают её покровной пластинкой; каплю туши помещают рядом с покровной пластинкой и она постепенно затекает под неё; криптококки можно увидеть на границе пятна туши).

5. При наличии примеси крови исходное число лейкоцитов в ЦСЖ можно рассчитать, учитывая следующее соотношение: при нормальной картине крови на каждые 700 эритроцитов приходится примерно 1 лейкоцит (при анемии должны быть внесены соответствующие коррективы). Содержание белка в ЦСЖ при добавлении каждых 700 эритроцитов повышается на 0,1 г/л.

ИНТЕРПРЕТАЦИЯ

Глюкоза

Концентрация глюкозы в ЦСЖ составляет примерно 2/3 от содержания глюкозы в крови и воспроизводит все колебания последнего с «задержкой» 1 ч. *Повышение уровня глюкозы* в ЦСЖ обычно не имеет диагностического значения и лишь отражает гипергликемию. При гипергликемии относительно низкий уровень глюкозы (например, при бактериальном менингите) можно ошибочно принять за нормальный, поэтому при оценке этого показателя следует знать содержание глюкозы в крови.

Низкий уровень глюкозы характерен для бактериального, туберкулёзного и грибкового менингитов; кроме того, он иногда выявляется при канцероматозе и нетуберкулёзных гранулематозных процессах (например, при саркоидозе). При вирусных инфекциях ЦНС уровень глюкозы в ЦСЖ обычно остаётся нормальным, но в некоторых случаях (например, при герпетической инфекции, эпидемическом паротите, лимфоцитарном хориоменингите) он всё же снижается. Уменьшение количества

глюкозы в ЦСЖ обусловлено изменением углеводного обмена в нервной ткани, повышением потребления глюкозы лейкоцитами, а также нарушением её транспорта через гематоэнцефалический барьер.

Белок

Содержание белка в ЦСЖ повышается при целом ряде неврологических заболеваний, как правило, вследствие нарушения проницаемости гематоэнцефалического барьера. При периферических невропатиях уровень белка повышается в том случае, когда вовлекаются спинномозговые корешки. Содержание белка в ЦСЖ в норме не превышает 0,45 г/л и повышается при следующих заболеваниях:

1. У больных **сахарным диабетом** содержание белка увеличивается до 1,5 г/л, а при тяжелой полинейропатии может превышать 1,5 г/л. По-видимому, это обусловлено вовлечением спинальных ганглиев. Сахарный диабет нужно исключать при любом повышении содержания белка в ЦСЖ неясной этиологии.

2. При **опухолях головного мозга** содержание белка нередко повышается до 1-2 г/л, но бывает и нормальным. Значительное повышение характерно для менингиом, неврином слухового нерва и опухолей, расположенных вблизи желудочков (например, эпендимом). При глиомах ствола мозга уровень белка не изменяется. При инкапсулированных абсцессах головного мозга содержание белка увеличивается так же, как и при опухолях.

3. При **опухолях спинного мозга** уровень белка может достигать очень высоких цифр (7,5-10 г/л), особенно при блокаде субарахноидального пространства.

4. При **рассеянном склерозе** лишь у части больных содержание белка умеренно увеличивается. Если оно превышает 0,8 г/л, то диагноз рассеянного склероза вызывает сомнение.

5. При **остром гнойном менингите** любой этиологии уровень белка всегда повышен, так же как при подостром или хроническом гранулематозном менингите. При вирусных инфекциях ЦНС в начале заболевания количество белка бывает нормальным или несколько увеличенным, однако впоследствии его уровень значительно повышается, что может служить диагностическим признаком. При карциноматозном менингите уровень белка в ЦСЖ также значительно повышен.

6. Для *синдрома Гийена-Барре* характерно значительное увеличение количества белка в ЦСЖ начиная со 2-й недели заболевания.

7. Уровень белка повышается при таких формах *нейросифилиса*, как менингovasкулярный сифилис и прогрессивный паралич, но может быть нормальным при длительно существующей спинной сухотке.

8. Незначительное или умеренное повышение содержания белка происходит при микседеме, уремии, болезнях соединительной ткани, болезни Кушинга.

9. При *цереброваскулярных заболеваниях* содержание белка либо остаётся нормальным, либо слегка повышается. Исключение составляют внутримозговые кровоизлияния, когда в ЦСЖ попадает большое количество белков сыворотки.

Гамма-глобулин

Содержание гамма-глобулина в ЦСЖ обычно измеряют для подтверждения диагноза рассеянного склероза. В норме содержание гамма-глобулина в ЦСЖ не превышает 13—15% от общего содержания белка. В случаях, когда содержание общего белка ниже 0,2 г/л, определить процентное содержание гамма-глобулина бывает невозможно. Уровень гамма-глобулина повышен при рассеянном склерозе, подостром склерозирующем панэнцефалите, прогрессивном параличе, герпетическом энцефалите, микседеме, паранеопластической дегенерации мозжечка, некоторых болезнях соединительной ткани. Сходное диагностическое значение имеют определение соотношения IgG/альбумин (в норме менее 0,18) и скорости синтеза IgG, а также выявление олигоклональных антител.

Давление ЦСЖ

В норме *давление ЦСЖ* в положении лёжа не превышает 200 мм вод.ст. (в положении сидя такое же давление определяется на уровне большого затылочного отверстия). Давление ЦСЖ не зависит от артериального давления, но весьма чувствительно к колебаниям содержания CO_2 в крови (гипервентиляция снижает ВЧД) и венозного давления.

1. Давление ЦСЖ повышается при остром бактериальном, грибковом, вирусном менингитах и менингоэнцефалитах.

2. Давление ЦСЖ часто повышается при опухолях и других внутричерепных объёмных процессах, хотя иногда бывает нормальным даже при массивной опухоли.

3. Давление ЦСЖ обычно повышено при внутримозговом и субарахноидальном кровоизлияниях.

4. Давление ЦСЖ повышается при полиневропатии или опухоли спинного мозга (одновременно повышается уровень белка в ЦСЖ и появляются застойные диски зрительных нервов).

5. Увеличение давления ЦСЖ может быть следствием застойной сердечной недостаточности, хронических обструктивных заболеваний лёгких, гиперкапнии, нарушения оттока по яремным венам, перикардального выпота.

6. **Идиопатическая внутричерепная гипертензия** (pseudotumor cerebri) характеризуется увеличением давления до 400-600 мм вод.ст. с застойными дисками зрительных нервов в отсутствие объёмного процесса или гидроцефалии. Состав ЦСЖ остаётся нормальным. В качестве причины могут выступать отмена кортикостероидов, беременность и менархе, гипо- или гипервитаминоз А, гиперпаратиреоз, приём тетрациклина и фенотиазинов, тромбоз венозных синусов. Среди больных преобладают тучные женщины. Часто причина повышения ВЧД остаётся неизвестной. Диагностику осуществляют лишь после исключения опухоли и гидроцефалии с помощью КТ или МРТ. Важное диагностическое, а иногда и терапевтическое значение имеет ЛП, которая в ряде случаев эффективно снижает внутричерепное давление и улучшает состояние больных. Для снижения продукции ЦСЖ назначают ацетазолamid; при необходимости применяют кортикостероиды. Характерны преходящие нарушения зрения (расплывчатость изображения, пелена перед глазами). Более тяжёлые зрительные расстройства (выпадение полей зрения, слепота) требуют быстрого снижения внутричерепного давления, в том числе с помощью люмбоперитонеального шунтирования, а также декомпрессии зрительных нервов. В связи с этим необходимо регулярное исследование полей зрения и глазного дна.

Плеоцитоз*

Наличие в ЦСЖ нейтрофилов характерно для бактериальной инфекции (хотя нейтрофилы иногда обнаруживают и на начальной стадии вирусной инфекции), лимфоцитов — для

вирусных и хронических воспалительных заболеваний. Увеличение числа лейкоцитов отмечается после субарахноидального кровоизлияния или тромбоза, иногда — при инфекционном мононуклеозе. Увеличение количества эозинофилов характерно для паразитарных заболеваний и реакций на красители. Следует помнить, что многие органические заболевания ЦНС сопровождаются небольшим плеоцитозом. При выявлении плеоцитоза, даже если клеточный состав ЦСЖ не говорит о наличии инфекционного заболевания, необходимо тщательное бактериологическое исследование ЦСЖ. При карциноматозном менингите плеоцитоз обычно не превышает 100 клеток в 1 мкл (плеоцитоз, превышающий 100 клеток в 1 мкл, характерен для инфекционных заболеваний). При увеличении числа лейкоцитов следует исключить нейрорлейкемию и определить Т- и В-клеточные маркёры. При проведении первой ЛП опухолевые клетки иногда не обнаруживают, поэтому требуется повторное цитологическое исследование ЦСЖ (диагностическое значение наличия эритроцитов в ЦСЖ — см. в гл. 5).

Примечание. При нормальном содержании клеток, белка и глюкозы в ЦСЖ дополнительные исследования ЦСЖ, как правило, малоинформативны (за исключением особых случаев, например определения уровня гамма-глобулинов при подозрении на рассеянный склероз).

ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ МЕТОДЫ В НЕВРОЛОГИИ

ЭЛЕКТРОЭНЦЕФАЛОГРАФИЯ

ЭЭГ — физиологический метод, позволяющий оценить функциональное состояние коры головного мозга. ЭЭГ регистрирует электрическую активность мозга, которая генерируется в коре, синхронизируется и модулируется таламусом и ретикулярными активирующими структурами. Поскольку ЭЭГ преимущественно отражает функцию корковых нейронов, изменения на ЭЭГ возникают главным образом при поражениях серого вещества, тогда как при патологии белого вещества они гораздо менее выражены.

1. *Эпилепсия*. ЭЭГ — основной метод диагностики эпилепсии, позволяющий также оценивать эффективность лечения. Следует подчеркнуть, что не у всех больных с клиническими проявлениями эпилепсии на ЭЭГ выявляется патологическая активность, и наоборот, иногда пароксизмальные изменения на ЭЭГ встречаются у вполне здоровых людей. Во время эпилептического припадка ЭЭГ регистрирует частые высокоамплитудные электрические разряды, которые с окончанием припадка сменяются медленной активностью. В межприступном периоде отклонения на ЭЭГ выявляются у 70% больных. Определённым вариантам эпилепсии свойственны специфические изменения ЭЭГ:

а. *Абсансы* (petit mal) — припадки, характеризующиеся кратковременной утратой сознания (например, приступами застывания, продолжающимися несколько секунд). Абсансы возникают почти исключительно в возрасте от 5 до 18 лет. На ЭЭГ выявляются классические комплексы пик—волна, следующие с частотой 3 с⁻¹. Данные ЭЭГ имеют решающее значение в диагностике этого варианта эпилепсии.

б. **Височная эпилепсия** проявляется на ЭЭГ очаговыми изменениями в виде острых волн или пиков, регистрируемых в одной или обеих височных долях. Если ЭЭГ проводят по стандартной методике, то в межприступном периоде эти изменения часто отсутствуют. Однако их можно зафиксировать при записи ЭЭГ во время сна, а также с помощью специальных назофарингеальных, сфеноидальных или височных электродов. При подозрении на височную эпилепсию ЭЭГ следует проводить по специальным методикам. В трудных случаях прибегают к длительному мониторингу ЭЭГ.

Противосудорожные средства не всегда влияют на показания ЭЭГ, хотя определённые препараты вызывают специфические изменения (например, барбитураты и бензодиазепины приводят к появлению быстроволновой активности). Если у больного эпилепсией в течение 2 лет отсутствуют припадки и произошла нормализация ЭЭГ, то можно приступить к отмене противосудорожных препаратов и вероятность рецидива при этом невелика. При лечении эпилепсии не следует забывать, что вы лечите больного, а не его ЭЭГ.

2. **Цереброваскулярные заболевания.** ЭЭГ применяется для дифференциальной диагностики корковых и подкорковых инсультов. Обычно изменения на ЭЭГ выявляются при патологии крупных артерий, приводящей к преимущественному поражению корковых отделов, тогда как при патологии мелких артерий, вызывающей подкорковые и стволые лакунарные инфаркты, показания ЭЭГ остаются нормальными. С помощью ЭЭГ можно подтвердить диагноз инсульта на ранней стадии заболевания, когда изменения на КТ ещё не сформировались. Эпилептические припадки, впервые появившиеся в пожилом возрасте, часто указывают на латентно протекавшее до этого цереброваскулярное заболевание.

3. **Метаболические энцефалопатии.** При метаболической энцефалопатии любого генеза на ЭЭГ выявляются изменения в виде диффузного замедления ритма или ритмичных всплеск симметричной медленной активности в лобных долях. ЭЭГ помогает диагностировать или, наоборот, исключить метаболическую энцефалопатию у больных с угнетением сознания. Иногда данные ЭЭГ указывают и на причину энцефалопатии (например, трёхфазные волны характерны для печёночной энцефалопатии).

4. **Опухоли.** Данные ЭЭГ зависят от локализации и размеров опухоли. Очаговые поражения нередко проявляются на ЭЭГ в виде медленной активности или пиков. Эпилептические припадки, впервые возникшие в среднем возрасте, часто бывают первым признаком опухоли. Однако основными методами диагностики опухолей и других объёмных процессов служат КТ и МРТ.

5. **Другие заболевания.** Некоторые заболевания (например, болезнь Крейтцфельда—Якоба, герпетический энцефалит и подострый склерозирующий панэнцефалит) проявляются характерными изменениями на ЭЭГ. При некоторых инфекциях ЦНС (например, при криптококковом менингите) ЭЭГ остаётся нормальной. Психические заболевания (аффективные расстройства, шизофрения), как правило, не сопровождаются изменениями на ЭЭГ. При мигрени иногда выявляется очаговое замедление электрической активности. У больных, перенесших черепно-мозговую травму, на ЭЭГ регистрируются очаговое замедление активности и даже пароксизмальная активность. Наряду с другими методами ЭЭГ часто используют для диагностики смерти мозга.

Примечание. Пароксизмальная эпилептическая активность, которую не удалось зарегистрировать на обычной ЭЭГ, может быть выявлена с помощью суточного мониторинга ЭЭГ (аналога холтеровского мониторинга ЭКГ).

ЭЛЕКТРОМИОГРАФИЯ

ЭМГ — электрофизиологический метод, исследующий функцию мышц. ЭМГ используют в диагностике нервно-мышечных заболеваний, поражающих мышечную ткань, нервно-мышечную передачу, периферические нервы, корешки и мотонейроны передних рогов спинного мозга.

1. **Миопатии.** Для миопатии характерны: а) уменьшение амплитуды и длительности потенциалов действия двигательных единиц (ПДДЕ); б) комплексные полифазные ПДДЕ; в) повышенная активность при введении игольчатого электрода (например, причудливые высокочастотные разряды). Обычно данные ЭМГ не позволяют отличить одну форму миопатии от другой. При некоторых миопатиях (например, при полимиозите, мышечных дистрофиях) с помощью ЭМГ можно выявить потенциалы фибрилляций.

2. Для **миотонии** характерна повышенная возбудимость двигательных единиц, которая проявляется волнообразно меняющимися по частоте и амплитуде разрядами. При прослушивании ЭМГ это явление определяется как звук «пикирующего бомбардировщика». Данный звуковой феномен можно зарегистрировать при любой форме миотонии.

3. **Нарушения нервно-мышечной передачи.** Для пресинаптических нарушений нервно-мышечной передачи (например, при ботулизме, синдроме Итона-Ламберта) характерно нарастание амплитуды ПДЦЕ при ритмической стимуляции двигательного нерва. Кроме того, в большинстве случаев определяется нормальная амплитуда миниатюрных потенциалов концевых пластинок. И наоборот: при постсинаптических нарушениях (например, миастении) происходит снижение амплитуды ПДДЕ при ритмической стимуляции нерва, а амплитуда миниатюрных потенциалов концевых пластинок бывает снижена. Как при пресинаптических, так и при постсинаптических нарушениях нервно-мышечной передачи на ЭМГ одиночных мышечных волокон выявляется увеличенный джиттер (от *англ. jitter* — дрожание сигнала), т.е. разброс колебаний длительности латентного периода (промежуток времени между стимуляцией нерва и возникновением потенциала действия отдельных волокон). Этот разброс отражает непостоянство синаптической задержки в проведении импульса.

4. **Денервация мышц** (при поражении нервов, корешков или передних рогов спинного мозга) проявляется полифазными потенциалами действия, причудливыми высокочастотными разрядами, фибрилляциями, положительными острыми волнами и фасцикуляциями. Потенциалы фибрилляций появляются на ЭМГ через 3-4 нед после повреждения нерва. Таким образом, в остром периоде поражения нерва или корешка фибрилляции могут отсутствовать. Исследование различных мышечных групп на руках и ногах помогает выявить поражённый корешок. Характерная картина мышечной денервации сопровождается боковой амиотрофический склероз и другие заболевания передних рогов спинного мозга. При поражении проксимальных участков нервных волокон, а также тел мотонейронов в передних рогах удлиняется латентный период F-ответа, который складывается из времени ретроградного проведения импульса (от места раздражения периферического нерва до тела мотонейрона) и ортоградного проведения импульса (от тела мотонейрона до места регистра-

ции сигнала на периферии). Исследование F-ответа широко применяется в диагностике заболеваний, первично поражающих проксимальные участки нервных волокон (например, синдрома Гийена-Барре, особенно на ранней стадии). Рефлекс Гоффмана (H-рефлекс) — ортоградно распространяющийся двигательный потенциал, который возникает в ответ на стимуляцию чувствительных волокон, образующих афферентную часть дуги рефлекса растяжения. H-рефлекс можно использовать для оценки состояния как чувствительных, так и двигательных корешков.

СКОРОСТЬ ПРОВЕДЕНИЯ ВОЗБУЖДЕНИЯ ПО НЕРВАМ

Исследование скорости проведения возбуждения (СПВ) по нервам позволяет оценить целостность их миелиновой оболочки и аксонов. Снижение СПВ на всех конечностях свидетельствует о полиневропатии. Демиелинизирующие, т.е. первично поражающие миелиновую оболочку, полиневропатии (например, синдром Гийена-Барре) вызывают значительное снижение СПВ. Для полиневропатий, преимущественно поражающих аксоны, или аксональных полиневропатий (например, алкогольной или диабетической) характерны выраженные денервационные изменения ЭМГ при нормальной или незначительно сниженной СПВ. Снижение СПВ по отдельным нервам бывает признаком туннельной невропатии (например, при синдроме запястного канала), инфаркта или повреждения нерва (например, при множественной мононевропатии).

ВЫЗВАННЫЕ ПОТЕНЦИАЛЫ

Вызванные потенциалы (ВП) — электрическая реакция ЦНС на внешние стимулы (зрительные, слуховые или соматосенсорные). ВП позволяют выявить субклиническое поражение сенсорных путей, объективизировать клинические проявления сенсорных расстройств и определить уровень поражения.

1. *Зрительные 2?Я* (ЗВП) регистрируются над затылочной областью после предъявления в поле зрения большого обращаемого шахматного паттерна. Исследование ЗВП позволяет выявить поражение зрительных нервов и имеет особенно важное значение в диагностике рассеянного склероза. У большинства больных, перенесших ретробульбарный неврит, определяются изменения ЗВП. Кроме того, ЗВП могут быть изменены при

токсической и алиментарной амблиопиях, опухолях, сдавливающих зрительные нервы или хиазму, атаксии Фридрейха и пернициозной анемии. Исследование ЗВП имеет важное значение и в тех случаях, когда подозревается истерическая природа потери зрения. При опухолях гипофиза и идиопатической внутричерепной гипертензии с помощью ЗВП можно в динамике оценивать состояние зрительных нервов и хиазмы.

2. **Слуховые ВП ствола** (СВПС) получают, направляя в ухо звуковые стимулы (щелчки) с помощью наушников. СВПС позволяют определить локализацию поражения слуховых путей на уровне слухового (VIII) нерва, его ядра, верхней оливы, боковой петли или нижнего бугорка. Они помогают в ранней диагностике образований, растущих извне (например, невриномы слухового нерва до появления её признаков на КТ), а также заболеваний, поражающих ствол изнутри с вовлечением слуховых путей (например, рассеянного склероза, глиомы ствола, стволовых инфарктов и оливопонтocerebellарной дегенерации). Поскольку на СВПС не оказывают влияния высокие дозы анестетиков и барбитуратов, по ним можно судить о целостности ствола у больных, находящихся под действием этих препаратов, даже у пребывающих в коме. СВПС позволяют уточнить прогноз у больных, находящихся в коме (особенно травматического генеза).

3. **Соматосенсорные 5/7** (ССВП) исследуют, стимулируя толстые сенсорные волокна в составе периферических нервов. ССВП, полученные при стимуляции большеберцового и малоберцового нервов, позволяют определить локализацию поражения на уровне этих нервов, пояснично-крестцового сплетения, задних столбов спинного мозга, спинального перехода, ствола мозга и таламуса. ССВП, полученные со срединного нерва, позволяют оценить функцию афферентных путей, берущих начало в точке Эрба и следующих через спинальный переход, ствол и таламус. ССВП, полученные с полового нерва, выявляют нарушения афферентной иннервации половых органов. Практически любое заболевание, поражающее соматосенсорные пути (например, рассеянный склероз, опухоли спинного мозга, спондилогенная шейная миелопатия), сопровождаются изменениями ССВП. Исследование ССВП применяют также во время хирургических вмешательств на спинном мозге для контроля за его функцией.

МАГНИТНО-РЕЗОНАНСНАЯ ТОМОГРАФИЯ

МРТ служит основным методом диагностики целого ряда неврологических заболеваний, таких как врождённые аномалии, особенно задней черепной ямки (например, аномалия Киари), патологические процессы в области турецкого седла (например, опухоли гипофиза), внутреннего слухового прохода (например, невриномы слухового нерва) и задней черепной ямки (например, глиомы ствола, астроцитомы мозжечка), поражения височных долей, спинного мозга (например, опухоли спинного мозга, сирингомиелия), заболевания белого вещества, особенно демиелинизирующего характера (например, рассеянный склероз).

Длительность МРТ составляет примерно 30–60 мин. В течение этого времени больной должен лежать неподвижно, для чего иногда прибегают к седативным средствам. Во время процедуры на пациента воздействуют пульсирующие радиоволны (больной слышит вызываемые ими пощёлкивания) и магнитное поле, которое больной не ощущает. Необходимо помнить, что магнитное поле всегда включено. Здоровье больного подвергается значительному риску при попадании в помещение, где проходит исследование, металлического предмета (например, стетоскопа, камертона или неврологического молоточка). МРТ нельзя проводить больным с имплантированным водителем ритма, клипированной внутричерепной аневризмой или металлическим инородным телом в глазнице или головном мозге.

Преимущество МРТ перед КТ наиболее очевидно при исследовании тех отделов нервной системы, изображение которых нельзя получить с помощью КТ из-за значительных костных артефактов (прежде всего ствола мозга и спинного мозга). Применение МРТ имеет определенные ограничения: этот метод неприменим у больных, которые не в состоянии лежать неподвижно в течение длительного времени, а также у тех, с кем трудно установить контакт. Применение МРТ ограничено при подозрении на острые кровоизлияния (например, субарахноидальное кровоизлияние). Возможно, совершенствование программного обеспечения и протокола исследования поможет в будущем снять эти ограничения.

Использование МРТ имеет особое значение в следующих ситуациях:

1. МРТ предоставляет уникальную возможность изучать *нейроанатомию* в норме и при патологии. Так, можно легко увидеть в

различных проекциях структуры пирамидной и экстрапирамидной систем, соматосенсорные проводящие пути, зрительную, слуховую и обонятельную системы. Врачи и студенты должны использовать МРТ для углубления своих знаний в области функциональной нейроанатомии, идентификации поражений и структур, вовлечённых в патологический процесс при различных заболеваниях.

2. Дегенеративные заболевания нервной системы. МРТ улучшает диагностику и способствует более глубокому пониманию природы некоторых нейродегенеративных заболеваний. Например, с помощью МРТ было выяснено, что при болезни Паркинсона происходит отложение железа в скорлупе, причём несколько иным образом, чем при других дегенерациях базальных ганглиев.

3. Эпилептические припадки. МРТ является методом выбора в диагностике эпилепсии у больных с впервые возникшими припадками. Преимущество МРТ перед КТ состоит в следующем:

а. МРТ позволяет получить изображение в трёх проекциях, что увеличивает вероятность выявления очага, вызывающего припадки, и позволяет лучше определить его размеры и локализацию. Патологические очаги в височных долях особенно хорошо видны на коронарных срезах.

б. Эпилептические припадки могут быть вызваны артериовенозными мальформациями, которые хорошо визуализируются с помощью МРТ (часто без внутривенного контрастирования).

в. Причиной припадков могут быть опухоли, как первичные, так и вторичные. МРТ надёжно диагностирует опухоли и позволяет оценить величину перифокального отека.

4. Головная боль. МРТ особенно полезна для диагностики заболеваний, сопровождающихся хронической головной болью, поскольку с большой точностью выявляет опухоли мозга, артериовенозные мальформации, тромбоз мозговых вен, субдуральные гематомы, аневризмы и гидроцефалию.

5. Инсульт. КТ остаётся методом выбора в диагностике острой стадии инсульта, так как на КТ чётко выявляются кровоизлияния. Однако использование МРТ предпочтительно в случаях: а) небольших кровоизлияний в подострой стадии; б) инфарктов мозга, особенно в первые 48 ч; в) инфарктов в области задней черепной ямки; г) заболеваний, имитирующих инсульт (например, опухоли мозга); д) тромбоза пещеристого синуса.

6. *Черепно-мозговая травма.* КТ является ведущим методом диагностики в остром периоде черепно-мозговой травмы, так как хорошо выявляет эпидуральные или субдуральные гематомы, а также паренхиматозные повреждения. В то же время в подостром периоде МРТ лучше, чем КТ, выявляет гематомы, контузионные очаги и диффузное аксональное повреждение.

7. *Атаксия, глухота, головокружение.* МРТ имеет преимущества перед КТ при исследовании задней черепной ямки, так как на получаемые с её помощью изображения не оказывают влияния костные артефакты. Значение МРТ особенно велико в диагностике опухолей мозжечка (астроцитом, медуллобластом) и ствола, а также невриномы слухового нерва и другой патологии мостомозжечкового угла.

8. *Деменция.* МРТ принадлежит важная роль в обследовании больных с деменцией, так как на МРТ чётко видны опухоли, субдуральная гематома, множественные инфаркты и церебральная атрофия (см. гл. 10).

9. *Рассеянный склероз.* МРТ несопоставимо лучше, чем КТ, выявляет очаги демиелинизации при рассеянном склерозе и часто обнаруживает характерные перивентрикулярные очаги даже в тех случаях, когда признаки поражения головного мозга отсутствуют (у больных с ретробульбарным невритом или спинальными очагами).

10. *Позвоночник и спинной мозг.* МРТ является методом выбора при исследовании поражений позвоночника и спинного мозга. Метод особенно ценен в диагностике первичных опухолей спинного мозга (например, глиом), интрадуральных и экстрадуральных опухолей, сдавливающих спинной мозг (например, менингиом и метастатических опухолей), сирингомиелии и гематомиелии, стеноза позвоночного канала. При поражениях шейных и поясничных межпозвоночных дисков МРТ также играет всё более важную роль, тогда как миелография и особенно КТ во многом утрачивают свое значение. Роль каждого из указанных методов в диагностике этой патологии окончательно не определена.

И. *Снижение зрения.* С помощью МРТ успешно выявляют патологию глазниц, в частности глиому зрительного нерва, а также объёмные образования, сдавливающие хиазму, и утолщение наружных мышц глаз при эндокринной офтальмопатии.

12. *Аменорея и галакторея* часто служат проявлением микроаденомы гипофиза. По чувствительности к микроаденомам

гипофиза МРТ не уступает и даже опережает КТ с контрастированием, которая позволяет получить тонкие направленные коронарные срезы. МРТ лучше выявляет экстракеллярный рост макроаденом (в частности, в направлении кавернозного синуса).

13. **Врождённые аномалии.** МРТ используется в диагностике аномалий Дэнди—Уокера и Киари, а также агенезии мозолистого тела. Метод даёт возможность детально исследовать морфологию мозга при нарушении его развития (в частности, при нарушении процесса миелинизации).

Использование парамагнетиков в качестве контрастного средства, несомненно, увеличивает диагностические возможности МРТ, расширяя круг её применения в качестве метода выбора. Например, при использовании МРТ с контрастированием более точно выявляются паренхиматозные и лептоменингеальные метастазы.

КОМПЬЮТЕРНАЯ ТОМОГРАФИЯ

Компьютерная аксиальная томография в своё время произвела революцию в диагностике и лечении неврологических заболеваний. Но с появлением МРТ её значение уменьшилось.

Контрастирование при КТ применяют по показаниям, в частности для диагностики опухолей и некоторых инфекций. Использование контрастного вещества ограничено тем, что оно вызывает аллергию и нарушает функцию почек.

1. **Цереброваскулярные заболевания.** Значение КТ в основном определяется её способностью дифференцировать кровоизлияние от инфаркта. Кровоизлияния проявляются на КТ как зоны повышенной плотности, тогда как при инфарктах плотность вещества мозга либо не меняется, либо снижается. Эта способность КТ крайне важна, поскольку по клиническим данным отличить кровоизлияние от инфаркта бывает невозможно, а подходы к терапии этих двух состояний принципиально отличаются. Не следует назначать антикоагулянты, пока с помощью КТ не будет исключено внутримозговое кровоизлияние (люмбальная пункция в этом случае не столь надёжна, так как при внутримозговых кровоизлияниях в ЦСЖ не всегда появляется кровь). 15-20% инфарктов видны на КТ сразу, однако в большинстве случаев инфаркты среднего размера выявляются на КТ начиная с 3—5-го дня. С помощью КТ можно диагностировать множественные инфаркты, вызванные эмболией, в том числе те

из них, которые в силу своей локализации не проявляются клинически. КТ иногда выявляет артериовенозные мальформации и аневризмы, но для уточнения диагноза в этих случаях необходима ангиография.

2. **Опухоли.** С помощью КТ выявляют практически любые опухоли, размер которых превышает 2-4 мм. В ряде случаев по изображению опухоли можно судить о её характере. Возможности КТ в диагностике опухолей повышаются при применении йодсодержащих контрастных средств.

3. **Гидроцефалия.** КТ и МРТ заменили пневмоэнцефалографию в диагностике гидроцефалии.

4. **Дегенеративные заболевания.** У больных с дегенеративными заболеваниями ЦНС, такими как болезнь Альцгеймера, часто обнаруживаются изменения на КТ. Тем не менее интерпретация этих изменений вызывает затруднения, так как с возрастом даже у здоровых лиц происходит расширение борозд и желудочков мозга вследствие естественной «убыли» мозговой ткани. Поэтому углубление корковых борозд не всегда отражает развитие деменции. Более того, у части больных с деменцией или другими дегенеративными заболеваниями изменения на КТ отсутствуют.

5. **Демиелинизирующие заболевания.** КТ обнаруживает патологию лишь у небольшой части больных с демиелинизирующими заболеваниями. Тем не менее иногда с помощью КТ можно выявить поражение перивентрикулярного белого вещества, особенно при введении контрастного вещества. МРТ — более чувствительный метод в диагностике поражений белого вещества.

6. **Субдуральная гематома.** КТ выявляет около 80% субдуральных гематом, как односторонних, так и двусторонних. Некоторые субдуральные гематомы имеют ту же плотность, что и окружающие ткани, и не видны на КТ — в этих случаях используют МРТ, ангиографию или радиоизотопное сканирование.

7. **Ствол мозга и спинной мозг.** Ствол мозга и спинной мозг более чётко визуализируются с помощью МРТ, однако патология в области межпозвонкового отверстия (дискогенная или спондилогенная) лучше видна на КТ. Возможности КТ в диагностике заболеваний спинного мозга весьма ограничены: с её помощью можно получить лишь несколько соседних горизонтальных срезов спинного мозга, но нельзя увидеть весь спинной мозг или какой-либо его отдел. Поэтому применение КТ показано лишь в тех случаях, когда клинические данные указывают на поражение строго определённого уровня спинного мозга.

8. *Черепно-мозговая травма.* КТ позволяет диагностировать различные осложнения травмы: переломы, эпидуральные и субдуральные гематомы, смещение внутричерепных структур. Проведение КТ перед люмбальной пункцией позволяет предупредить осложнения, связанные с возможным вклинением.

АНГИОГРАФИЯ

Церебральная ангиография позволяет выявить патологию интра- и экстракраниальных артерий, например, стеноз сонной артерии, артериовенозные мальформации, аневризмы. При цифровой субтракционной артериальной ангиографии получают изображение сонных артерий, улучшенное с помощью компьютерной обработки. Несмотря на то что этот метод позволяет избежать осложнений, сопровождающих традиционную ангиографию, он не получил широкого распространения при исследовании сонных артерий. Магнитно-резонансную ангиографию интенсивно осваивают во многих медицинских центрах. В будущем она, возможно, заменит традиционную ангиографию (см. гл. 5).

НЕЙРОАНАТОМИЯ

При деструктивном поражении коры или подкорковой области большого полушария происходит содружественный поворот глаз в сторону очага (например, при поражении правого полушария глаза поворачиваются вправо). При поражении, сопровождающемся раздражением коры (например, при эпилептическом припадке), происходит поворот глаз в противоположную сторону (например, если эпилептический очаг находится в левом полушарии, то глаза поворачиваются вправо). При деструктивном поражении варолиева моста (ниже перекреста волокон, связывающих кору с мостом) происходит поворот глаз в сторону, противоположную очагу (например, при поражении левой половины моста глаза поворачиваются вправо). Симптомов раздражения при поражении моста не возникает. Поворот глаз, вызванный полушарным, но не стволовым поражением, можно преодолеть, вызывая стволовые рефлексy, например при пробе «кукольных глаз».

1. **Слепота на один глаз** связана с патологией сетчатки или зрительного нерва. Зрительный нерв часто поражается при рассеянном склерозе (ретробульбарный неврит), опухолях (глиоме зрительного нерва) или длительной внутричерепной гипертензии, вызывающей атрофию нерва. Кроме того, причиной поражения зрительного нерва могут служить сосудистые заболевания, например височный артериит или amaurosis fugax (см. гл. 5).

2. **Битемпоральная гемианопсия** (выпадение наружных половин полей зрения) — классический признак опухоли гипофиза, обусловленный сдавлением хиазмы. Гетеронимные дефекты полей зрения (битемпоральные или биназальные), как правило, также указывают на поражение хиазмы. Концентрическое сужение полей зрения («туннельное зрение») часто встречается при истерии.

3. **Гомонимная гемианопсия** (выпадение одноимённых, правых или левых, половин полей зрения) — признак поражения зрительных путей, расположенных кзади от хиазмы: зрительного тракта, латерального колленчатого тела или берущей от него начало

Виллизиев круг

Артерии

Клиническое значение

1. Передняя мозговая артерия

1. Преимущественное вовлечение ног

2. Передняя соединительная артерия

2. Соединяет правый и левый каротидный бассейн

3. Проникающие подкорковые ветви средней мозговой артерии

3. Подкорковые лакуны, без симптомов поражения коры

4. Внутренняя сонная и средняя мозговая артерии

4. Афазия или симптомы поражения недоминантного полушария

5. Задняя соединительная артерия

5. Может быть крупной и обеспечивать переток крови из внутренней сонной артерии в задние мозговые артерии

6. Задняя мозговая артерия

6. Дефекты полей зрения (кровоснабжает затылочные доли), отсутствие гемиплегии

7. Верхняя мозжечковая артерия

7. Изолированное поражение встречается редко

8. Базиллярная артерия

8. Окклюзия приводит к тетраплегии и летальному исходу (в отсутствие развитых передних коллатералей)

9. Проникающие стволовые ветви базилярной артерии

9. Мелкие стволовые инфаркты, часто — классические лакуны

10. Передняя нижняя мозжечковая артерия

10. Изолированное поражение встречается редко

11. Задняя нижняя мозжечковая артерия

11. Латеральный синдром продолговатого мозга — как правило, результат окклюзии позвоночной артерии, а не задней нижней мозжечковой артерии

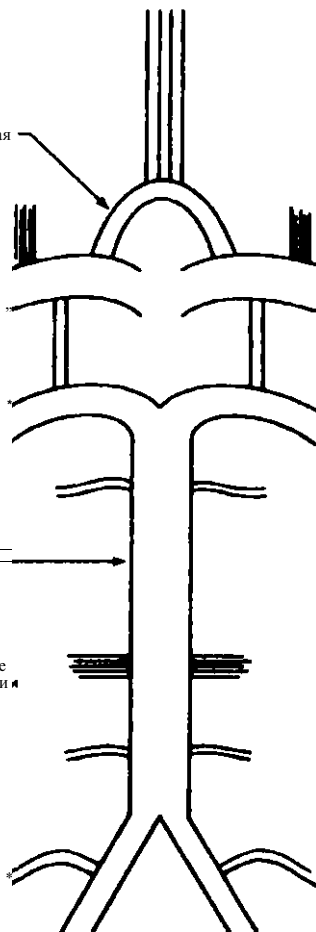


Рис. 31.1.

Отклонение глаз

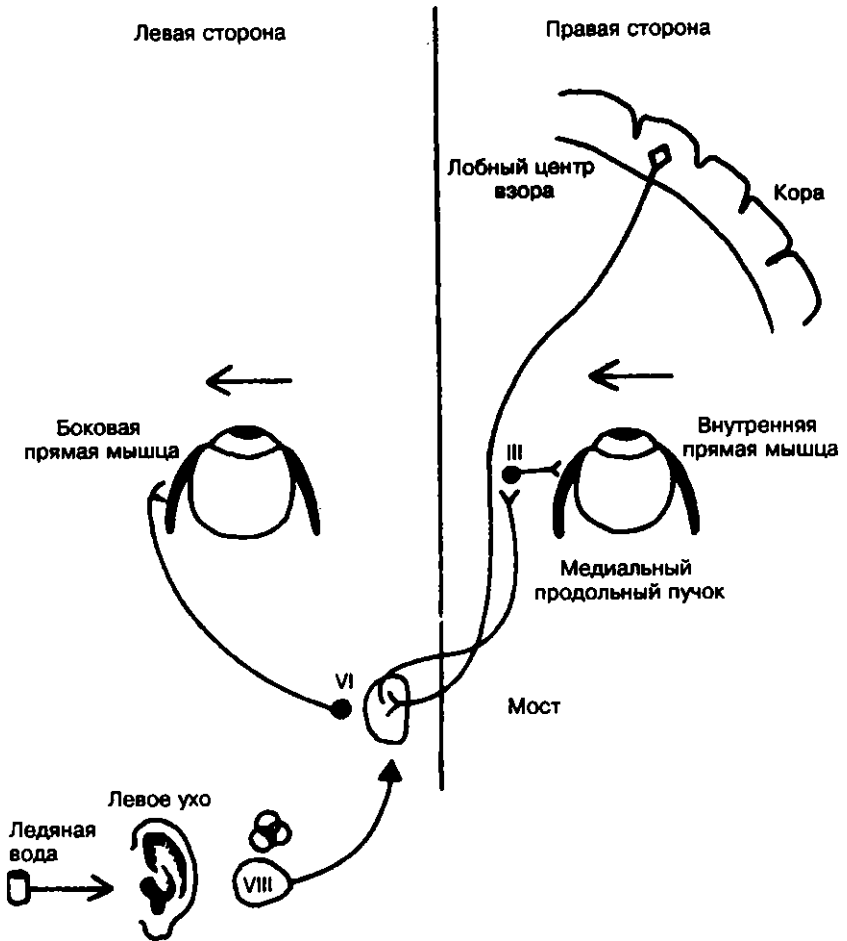


Рис. 31.2

NB: Лобный центр зрения влияет главным образом на горизонтальные движения глаз, обеспечивая их содружественный поворот в противоположную сторону (например, правый центр отвечает за поворот глаз влево). В мосту волокна перекрещиваются. Глазодвигательные (III и VI) нервы, непосредственно управляющие наружными мышцами глаза, связаны через медиальный продольный пучок. Благодаря постоянной активности правого и левого центров зрения устанавливается равновесие. В случае если один из центров становится более или менее активным, происходит отклонение глаз в горизонтальной плоскости.

зрительной лучистости. Очаг, способный вызвать гомонимную гемианопсию, может быть тем меньше, чем ближе к боковому коленчатому телу он расположен. Окклюзия задней мозговой артерии обычно вызывает гомонимную гемианопсию с сохранным центральным зрением.

4. **Зрительная лучистость** начинается от бокового коленчатого тела и направляется в затылочную долю, проходя через височную и теменную доли. Поражение височной доли с вовлечением зрительной лучистости может вызывать верхнеквадрантную гемианопсию, а поражение теменной доли — нижнеквадрантную гемианопсию.

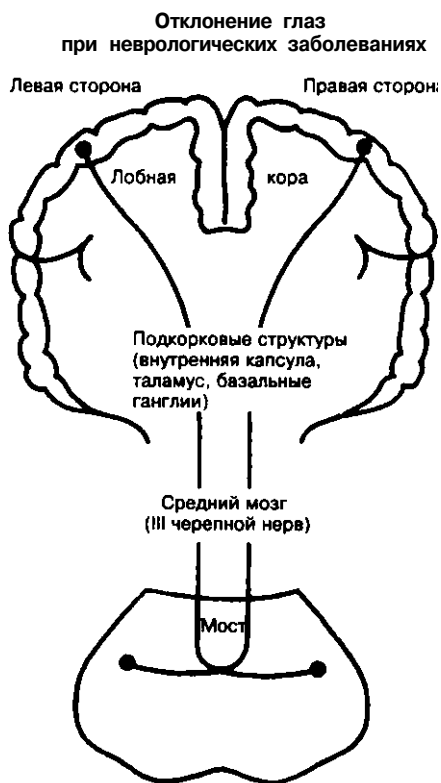


Рис. 31.3. У больного, находящегося в коме, при сохранном стволе мозга влияние ледяной воды в левое ухо вызывает отклонение глаз влево. В состоянии бодрствования человек произвольно сопротивляется этому отклонению, в результате чего появляется нистагм вправо.

5. **Зрачковые реакции** нарушаются при повреждении зрительно-го нерва, зрительных путей до латерального коленчатого тела, среднего мозга и глазодвигательного (III) нерва.

6. Поскольку область мозга, от которой зависит сохранность полей зрения, чрезвычайно обширна, их исследование должно быть обязательной частью неврологического осмотра.

Восходящие проводящие пути

Задние столбы (1) проводят глубокую чувствительность (вибрационную чувствительность, суставно-мышечное чувство) от своей (ипсилатеральной) половины тела. В дальнейшем их волокна

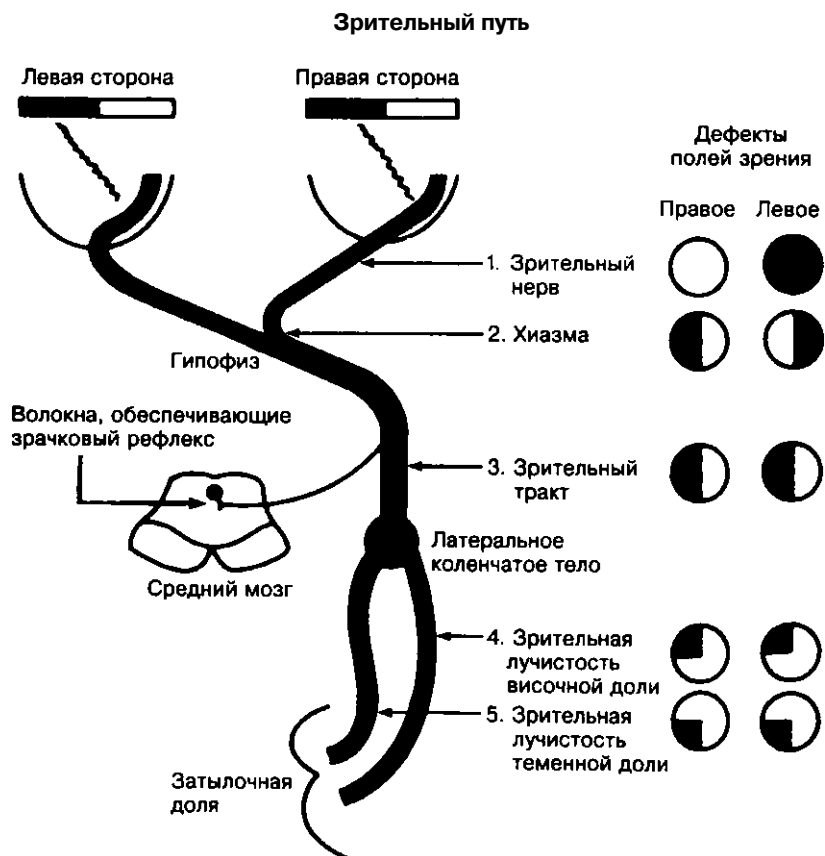


Рис. 31.4

перекрещиваются в продолговатом мозге. Столбы имеют соматотопическое строение (отдельные слои несут чувствительность от различных частей тела), однако это не имеет большого клинического значения.

Латеральный спиноталамический тракт (2) проводит болевую и температурную чувствительность. Составляющие его волокна перекрещиваются при входе в спинной мозг, поэтому при поражении этого тракта чувствительность снижается на противоположной стороне. Латеральный спиноталамический тракт также имеет соматотопическое строение: волокна от крестцовых сегментов расположены более латерально, поэтому при интрамедуллярных образованиях, растущих изнутри, в последнюю очередь снижается болевая и температурная чувствительность в крестцовых сегментах.

Нисходящие проводящие пути

Латеральный кортико-спинальный тракт (3) содержит двигательные волокна, следующие к клеткам передних рогов. Эти волокна подвергаются перекресту на уровне продолговатого мозга. При поражении или сдавлении кортико-спинального трак-

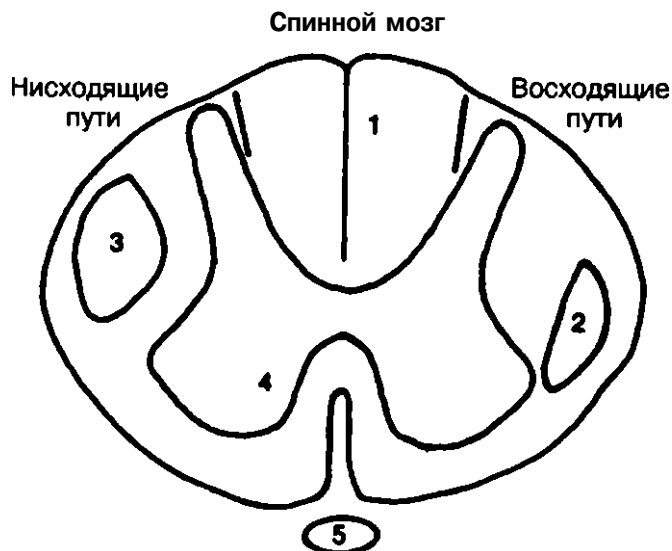


Рис. 31.5

та возникает спастический паралич с оживлением сухожильных рефлексов и патологическими стопными знаками.

В *передних рогах* (4) лежат тела нижних (периферических) мотонейронов. Их поражение приводит к вялому параличу с атрофией мышц, фасцикуляциями и выпадением сухожильных рефлексов.

Кровоснабжение

Передняя спинальная артерия (5) кровоснабжает весь спинной мозг, за исключением задних столбов. Поэтому для синдрома передней спинальной артерии характерны паралич и снижение болевой и температурной чувствительности при сохранности глубокой чувствительности.

Клинико-морфологические сопоставления

- Фуникулярный миелоз поражает 1 и 3.
- Боковой амиотрофический склероз поражает 3 и 4.
- Спинная сухотка поражает 1.
- Рассеянный склероз поражает 1, 2 и 3 (изолированно или сочетанно)
- Полиомиелит поражает 4.
- Синдром Броун—Секара возникает при половинном поражении поперечника спинного мозга и проявляется параличом и нарушением глубокой чувствительности на стороне поражения, а также снижением болевой и температурной чувствительности на противоположной стороне.

При сосудистом поражении продолговатого мозга чаще всего возникает латеральный *синдром продолговатого мозга*, или *синдром Валленберга—Захарченко* (см. гл. 6), который включает в себе значительную часть расстройств, возникающих при поражении продолговатого мозга (медиальные структуры — пирамидные пути, медиальная петля, ядро подъязычного (XII) нерва — остаются интактными).

Следует помнить, что *лицевой (VII) нерв расположен не в продолговатом мозге*. Поэтому слабость мимической мускулатуры свидетельствует о том, что очаг расположен на уровне моста или выше.

При *поражении нисходящих симпатических волокон* возникает ипсилатеральный синдром Горнера (птоз, сужение зрачка и ангидроз лица).

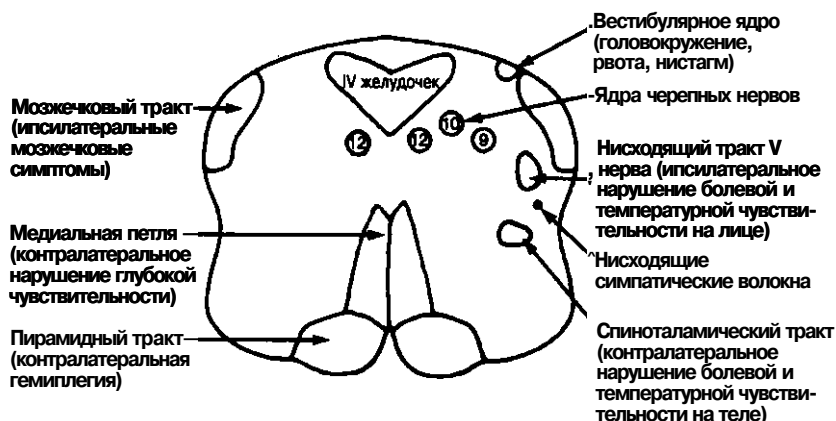


Рис. 31.6

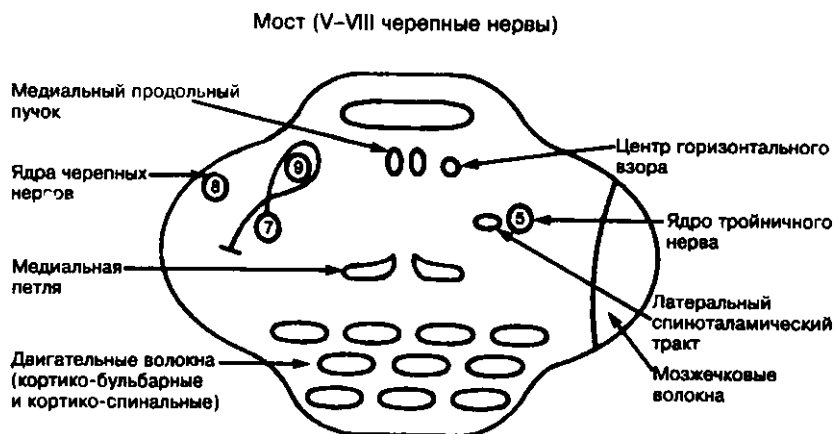


Рис. 31.7

Ядра черепных нервов:

- **Подъязычный (XII):** при одностороннем поражении ядра высунутый язык отклоняется в сторону очага; наблюдаются фасцикуляции языка на стороне очага.
- **Блуждающий (X) и языкоглоточный (IX) нервы** иннервируют мышцы глотки и гортани; при поражении этих нервов возникают дисфагия, дизартрия, дисфония, парез мягкого нёба и выпадение глоточного рефлекса.

Волокна лицевого (VII) нерва прежде, чем выйти из моста, огибают ядро отводящего (VI) нерва, который иннервирует латеральную прямую мышцу глаза. Поэтому при поражении моста VI и VII лицевые нервы часто вовлекаются сочетанно.

При поражении основания моста медиальные очаги вызывают контралатеральный гемипарез и межъядерную офтальмоплегию либо паралич взора в сторону очага, в то время как латеральные очаги — нарушение болевой и температурной чувствительности.

Вертикальный нистагм — признак поражения ствола на стыке моста и продолговатого мозга либо на уровне верхней части среднего мозга (если не вводились барбитураты).

Вестибулокохлеарный (VIII) нерв состоит из слуховой и вестибулярной порций, следующих к своим собственным ядрам.

Тройничный (V) нерв выходит из средней части моста. При его поражении на этом уровне на стороне очага отмечаются лицевая боль и выпадение роговичного рефлекса. При более высоком поражении моста болевая и температурная чувствительность на лице и конечностях нарушается с противоположной стороны. Если же очаг располагается ниже средней части моста, то болевая и температурная чувствительность на лице снижается на стороне очага, а на конечностях — на противоположной стороне.

Поражение **медиального продольного пучка (МПП)** сопровождается межъядерной офтальмоплегией. Если вовлекается правый МПП, то при взгляде влево заметно ограничение движения кнутри (приведения) правого глазного яблока и монокулярный (т.е. односторонний) нистагм при движении левого глазного яблока кнаружи (отведении).

При обширном повреждении среднего мозга обычно страдает ядро глазодвигательного (III) нерва или его корешок, что приводит к расширению зрачка и офтальмоплегии.

Средний мозг (III-IV черепные нервы)

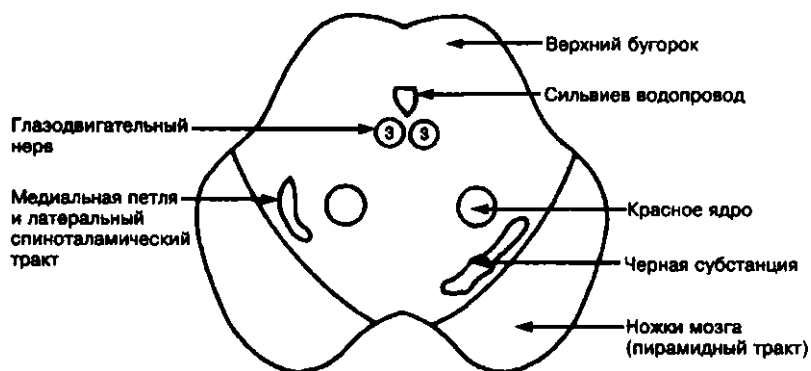


Рис. 31.8

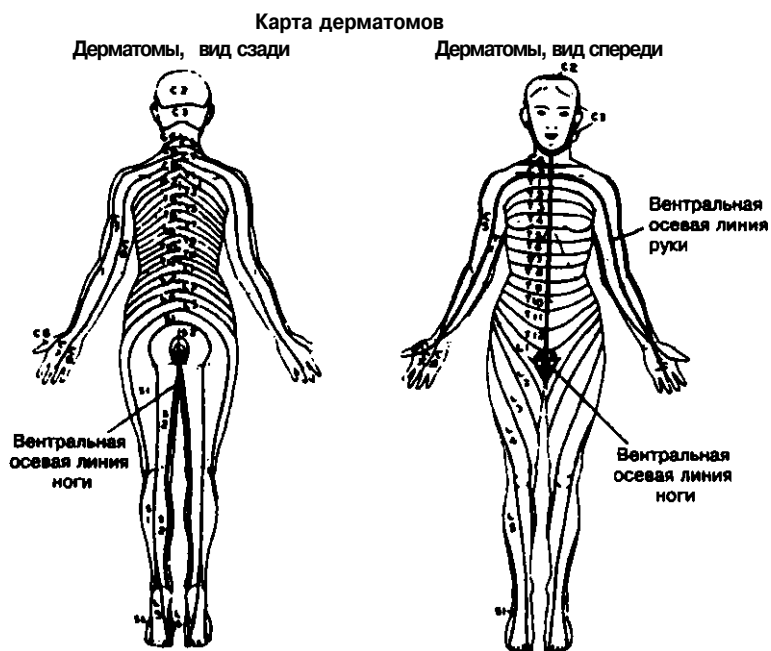


Рис. 31.9. Слева: дерматомы, вид сзади. Справа: дерматомы, вид спереди.

При поражении среднего мозга чуть ниже верхних бугорков возникают парез взора вверх, нарушение конвергенции и реакции зрачков на свет (синдром Парино). Данный синдром может быть обусловлен опухолью, сдавливающей верхние бугорки (например, пинеаломой).

Поражение красного ядра сопровождается гемиатаксией и тремором (рубральным тремором) на противоположной стороне. С поражением чёрной субстанции, расположенной на этом уровне, связана болезнь Паркинсона.

Ядро блокового (IV) нерва расположено в среднем мозге ниже красного ядра и редко поражается изолированно. При изолированном поражении блокового нерва (например, в результате травмы) появляется двоение в глазах при взгляде вниз, которое больной пытается уменьшить, наклоняя голову.

Волокна, идущие от зрительного тракта и обеспечивающие зрачковый рефлекс, контактируют с ядром глазодвигательного нерва. При поражении среднего мозга может нарушаться прямая реакция зрачков на свет при сохранной реакции на аккомодацию и конвергенцию.

ПЕРЕКРЕСТЫ В НЕРВНОЙ СИСТЕМЕ

Почти все основные пути в нервной системе перекрещиваются. Без знания точного расположения этих перекрестов невозможно понять нейроанатомию и определить уровень поражения нервной системы.

Список сокращений

АВМ	—	артериовенозная мальформация
БАС	—	боковой амиотрофический склероз
ВП	—	вызванные потенциалы
ВЧД	—	внутричерепное давление
ЗВП	—	зрительные вызванные потенциалы
ИБЛ	—	искусственная вентиляция лёгких
КТ	—	компьютерная томография
КФК	—	креатинфосфокиназа
ЛП	—	люмбальная пункция
МПП	—	медиальный продольный пучок
МРА	—	магнитно-резонансная ангиография
МРТ	—	магнитно-резонансная томография
МСА	—	мультисистемная атрофия
НТГ	—	нормотензивная гидроцефалия
ОВДП	—	острая воспалительная демиелинизирующая полиневропатия
ОПГ	—	офтальмоплетизмография
ПД	—	поздняя дискинезия
ПДДЕ	—	потенциал действия двигательных единиц
ПМЛ	—	прогрессирующая мультифокальная лейкоэнцефалопатия
РА	—	ревматоидный артрит
РС	—	рассеянный склероз
САК	—	субарахноидальное кровоизлияние
СВПС	—	слуховые вызванные потенциалы ствола
СКВ	—	системная красная волчанка
СОЭ	—	скорость оседания эритроцитов
СПВ	—	скорость проведения возбуждения
ССВП	—	соматосенсорные вызванные потенциалы
ТГА	—	транзиторная глобальная амнезия
ТИА	—	транзиторные ишемические атаки
ТКД	—	транскраниальная доплерография
ХВДП	—	хроническая воспалительная демиелинизирующая полиневропатия
ЦМВ	—	цитомегаловирусный
ЦНС	—	центральная нервная система
ЦЖЖ	—	цереброспинальная жидкость
ЧМТ	—	черепно-мозговая травма
ЭКГ	—	электрокардиография
ЭМГ	—	электромиография
ЭЭГ	—	электроэнцефалография

Предметный указатель

- Абеталипопротеинемия** 138
- Абсцесс головного мозга** 174, 212
- Агнозия** 25
- Акатизия** 131
- Аксаин** 156
- Алексия** 25
- Алкоголизм** 188-193
- абстиненция 189-191
 - атаксия при 135
 - дегенерация мозжечка при 135, 193
 - делирий 190
 - дефицит витаминов 171-172
 - инсульт 31
 - миопатия 193
 - полиневропатия 192
 - припадки 188-189
 - редкие неврологические осложнения 193
 - энцефалопатия Вернике 171-172
- Альцгеймера болезнь** 77-78
- Амантадин** 127, 128
- Аменорея и галакторея** 229-230
- Амилоидоз** 117, 118
- Аминокапроновая кислота** 41
- Амитриптилин** 68, 156
- Амнезия транзиторная глобальная** 54
- Ангиография** 30, 36, 55, 160, 232
- Анемия** 198
- Антибиотики** 172, 173 т
- Антигистаминные средства** 69, 127
- Антидепрессанты** 70, 129
- Антикоагулянты** 38-39, 39-40, 195
- Антитела антикардиолипидные** 199
- Антитела антифосфолипидные** 199
- Апраксия**
- афазия и 25
 - взора 25
 - идеомоторная 26
 - конструктивная 17
 - одевания 17, 25
 - определение 25
- Арефлексия** 116-118
- Аритмии** 32, 53
- Аркуатные пучки** 20, 20
- Арнольда-Киари мальформация** 112, 145, 227, 230
- Артан** *см.* Тригексифенидил
- Артериовенозная мальформация** 84
- Артериосклероз** 78
- Аспирин** 40, 68, 70
- Астериксис** 186
- Астроцитомы** 160
- Атаксия** 133-138
- в конечностях 15
 - зрительная 25
 - MPT при 229
 - пальце-носовая 15
 - при поражении лобных долей 133
 - при поражении мозжечка 134-135
 - при поражении мышц 137-138
 - при поражении периферических нервов 137
 - при поражении подкорковых отделов 134
 - при поражении спинного мозга 136-137
 - при поражении ствола мозга 134
- Атенолол** 191
- Афазия**
- аномическая (амнестическая) 22
 - апраксия и 25
 - Брока 20-21
 - Вернике 21
 - исследование при 23-24
 - кондуктивная (проводниковая) 22
 - локализация поражений при 19-20
 - нейроанатомия 19-20
 - определение 19
 - при синдромах смежных зон 23
 - прогноз при 24-25
 - синдромы 23
 - тотальная 22-23
 - транскортикальная 23
 - эмболическая 24
- Ахиллов рефлекс** 113, 114, 140т, 147т
- Ацетазоламид** 85
- Базальных ганглиев поражение** 14
- Баклофен** 111, 150
- Балинта синдром** 25
- Барани приём** 94
- Барбитураты** 60, 75-76, 205
- Бассена-Корнцвейга синдром** 138
- Бедренный нерв** 141т, 145-146, 154
- «Белая горячка»** 189-190
- Белла паралич** 150-151, 154
- Белок в ЦСЖ** 217-218
- Бенадрил** *см.* Дифенгидрамин
- Бензотропин** 127, 131

Курсив означает, что на выделенных страницах приведены схемы (рисунки); буква т — на данной странице представлена таблица.

«Беспокойных ног» синдром 102, 117, 185
 Биопсия нерва 119
 Блокада спинального субарахноидального пространства 213
 Блокаторы кальциевых каналов 69
 Блоковый нерв 243
 Блуждающий нерв 241
 Боковой амиотрофический склероз 112, 239
 Болезни крови 198-199
 Болезни сердца 194-195
 Ботулизм 224
 Бочкообразная грудная клетка 60
 Брока область 20, 20
 Бромкриптин 128
 Броун-Секара синдром 16, 200, 239
 Брудзинского симптом 170
 Бета-блокаторы 68

Вал и ум *см.* Диазепам
 Валленберга синдром 48, 98, 239
 Вальденстрема макроглобулинемия 199
 Вальпроевая кислота 89
 Варфарин 39-40
 Васкулиты 202
 Васкулярные расстройства 166
 Вебера синдром 49
 Вегетативная невропатия 155
 Вентрикулярная пункция 205
 Верапамил 69
 Вернике область 19, 20
 Вертебро-базилярная недостаточность 52, 98-99
 Верхней апертуры синдром 152
 Вестибулокохлеарный нерв 241
 Вестибулярный нейронит 97
 Вильсона-Коновалова болезнь 76, 126, 129, 198

Височный артериит 66
 Витамина В¹² дефицит 75-76, 117, 136
 Внимания расстройство 17
 Внутрочерепное кровоизлияние
 в мозжечок 44
 в мост 46
 в скорлупу 44
 в таламус 46
 глазные симптомы 45
 инсульт 43
 КТ и МРТ при
 люмбальная пункция
 при лейкомии
 причины
 Волчаночный антикоагулянт 200
 Врождённые аномалии 230
 Вызванные потенциалы слуховые 226

Галлюцинации 87, 190
 Галоперидол 129, 130
 Гамма-глобулин
 в ЦСЖ 218
 при синдроме Гийена-Барре 115
 Ганглионит коленчатого узла 97
 Гемианопсия
 бitemпоральная 233
 гомимная 233-236
 Гемибаллизм 131
 Гемиплегия
 альтернирующая 15
 лакунарная 43
 левосторонняя 17-18
 локализация поражений ЦНС при 11, 13-16
 правосторонняя 13-16
 при коме 60
 Гемофилия 199
 Гемохроматоз 76
 Гентингтона болезнь 79, 132
 Героин 59
 Герпес опоясывающий 97, 163, 181
 Герпес простой 173, 223
 Герстмана синдром 25
 5-Гидрокситрифтофан 132

Гидроцефалия
 атаксия при 133
 КТпри 231
 нормотензивная 74
 спастический парапарез при 112
 Гийена-Барре синдром 114-115, 116
 атаксия при 137
 белок в ЦСЖ 115
 лечение 115-116
 паралич лицевого нерва при 151
 Гипервентиляция
 головокружение при 100
 при внутрочерепной гипертензии 203
 при коме 58
 провокация припадков при 84
 центральная нейрогенная 58
 Гиперкалиемия 197
 Гиперкальциемия 197
 Гипермагниемия 197
 Гипернатриемия 196
 Гиперпаратиреоз 195
 Гиперрефлексия
 без патологических стопных знаков 108
 двусторонняя 109-112
 поражения ЦНС при 111-112
 при коме 60
 унилатеральная 108-109
 Гипертензия 66
 Гипертермия 60
 Гиповентиляция 58
 Гипогликемия 61, 156
 Гипокалиемия 196-197
 Гипокальциемия 197
 Гипокортицизм 196
 Гипомагниемия 197
 Гипонатриемия 196
 Гипопаратиреоз 195
 Гитюрорефлексия 60, 113-116
 Гипотензия 53
 Гипотермия 60
 Гипотиреоз 195
 Глазодвигательный нерв 154, 243
 Глаукома 66

Глиобластома мультиформная 160
Глицерол 205
Глюкоза
 в ЦСЖ 216-217
 при коме 60-61
 при эпилептическом статусе 86
Глютетимид 59
Головная боль 62-70, *см.* также Мигрень
 возраст начала 62-63
 время появления 64
 депрессия при 65
 дополнительные методы исследования 67
 зрительные и другие предвестники 63-64
 инсульт и 32
 исследование и осмотр 66-67
 кластерная 62, 69-70
 лечение 68-70
 мигрень 68-69
 МРТ при 228
 напряжения 70
 постпункционная 212-213
 при субарахноидальном кровоизлиянии 46, 62, 66
 продолжительность 65
 «смешанная» 65
 факторы, влияющие на интенсивность 64
 характер боли 62
Головокружение 93-100
 вертебробазиллярная недостаточность и 52, 98-99
 вестибулярный нейронит 97
 ганглионит коленчатого узла 97
 лабиринтит острый и 97
 лечение 100
 Меньера болезнь 96
 МРТ при 229
 невринома слухового нерва 97-98
 неясного генеза 100

общее и неврологическое исследование при 94
определение 93
опухоль задней черепной ямки и 98
периферическое и центральное (дифференциальный диагноз) 94-95
периферическое поражение при 96-97
периферическое поражение, распространяющееся на ЦНС при 97-98
позиционное 96
посттравматическое 97
сбор анамнеза 98
специальные методы исследования при 100
центральное поражение при 98-99
Горнера синдром 29, 64, 143, 239
Гоффмана рефлекс 225
Гранулёмы 201
Графестезия 13

Деанол 131

Девияция глаз 233, 235-236
внутричерепное кровоизлияние и 44-45
калорическая проба при коме 59-60, 236
поражение коры мозга и 13
правосторонняя гемиплегия и 15
субкортикальное поражение и 13, 15
Дегенеративные заболевания 79, 228, 231
Дегенерация мозжечка 164, 193
Дезориентация в пространстве 17
Дексаметазон 106, 172, 204
Деменция 71-809
Альцгеймера болезнь 77-78
болезнь Гентингтона и 79

депрессия и 76-77
дефицит витамина В¹² и 75-76
диализ и 186
Крейтцфельда-Якоба болезнь и 79
лабораторные методы исследования 79-80
МРТ при 229
нейродегенеративные заболевания и 79
необратимые деменции 77-79
нормотензивная гидроцефалия и 74
обратимые деменции 73-77
общий и неврологический осмотр 73
определение 7
опухоль головного мозга и 73-74, 165
печени заболевания и 76
психический статус (оценка) при 72-73
сбор анамнеза при 71
сосудистая 78-79
СП ИД-деменция комплекс 175-178
субдуральная гематома и 74-75

Демиелинизирующие заболевания 231

Денервация

Депакин *см.* Вальпроэвая кислота
Депрессия 65, 76-77
Дерматомнозит 165, 123
Дерматомы 242
Децеребрационная и декортикационная позы 57
Диабетическая кома 156
Диабетическая невропатия 153-157
 бедренного нерва поражение 146, 154
 вегетативная 155
 глазодвигательного нерва поражение 154
 лечение 156
 лицевого нерва поражение 154

лучевого нерва поражение 144, 154
 малоберцового нерва поражение 147, 154
 мононевропатия 154
 наружного кожного нерва бедра поражение 146, 154
 отводящего нерва поражение 154
 полиневропатия 153
 поясничная плексопатия 155
 радикулопатия 155
 Диабетический псевдо-табес 155
 Диазепам 86-87, 126, 190-191
 Диамокс *см.* Ацетазоламид
 Дизартрия 15, 19, 43
 Дилантин *см.* Фенитоин
 Дипиридамол 40
 Диплопия 99
 Диспросодия 18
 Дистонические позы 14
 Дисфагия 15
 Дитропан *см.* Оксибутинин
 Диуретики 69, 204
 Дифенгидрамин 127, 131
 Дыхание
 апноэ 58
 атактическое 58
 сонные апноэ 101, 103
 Дыхательная недостаточность 199
 Дэнди-Уокера киста 230
 Дюшенна мышечная дистрофия 124
 Заболевания пищеварительной системы 197-198
 Задней мозговой артерии синдром 48
 Задние столбы 237
 Задний большеберцовый нерв 146, 148
 Запирательный нерв 145
 Запястного канала синдром 142, 187

Заронтин *см.* Этосуксимид
 Застойные диски зрительных нервов 212
 Злокачественные новообразования *см.* также
 Опухоль головного мозга 158-167

КТ при 160, 231
 лейкозы и лимфомы 161-163
 лечение 160-163
 метастазы в головной мозг 195
 метастазы в спинной мозг 161
 невропатия при 165
 нематастатические осложнения 163-164
 опухоли головного мозга 158-161
 полимиозит при 165
 СПИД и 163, 180

Зрчки

Маркуса-Гунна синдром ПО
 реакции 59, 337
 Эйди синдром 113
 Зрительная лучистость 236
 Зрительные вызванные потенциалы 225-226
 Зрительные расстройства
 бitemпоральная гемиянопия 233
 гомимная гемиянопия 233-236
 МРТ при 229
 поражение зрительной лучистости 236
 слепота монокулярная 233
 Зрительный путь 237

Игнорирование левой половины пространства 17
 Изониазид 88, 118
 Иммунотерапия 111
 Индометацин 69
 Инозитол 156
 Инсомния 101-103
 Инсульт 27-42, 27т, 34т
 анамнестические данные и осмотр 28-29

внутричерепное кровоизлияние 44-46
 восстановление 42
 гипорефлексия при 113
 задней мозговой артерии синдром 48
 инфаркты смежных зон кровообращения 48-50
 кардиальные причины 38, 194-195
 кардиогенная эмболия 27, 32
 лакунарный 28-29, 34т, 43
 латеральный синдром продолговатого мозга 48
 лечение 38-41
 локализация 27
 множественные 78-79, 111, 134
 мостовой 49
 МРТ при 229
 наркомания и 31
 передней мозговой артерии синдром 47-48
 перспективы 42
 при СПИДе
 профилактика 42
 развитие 27-28
 специальные методы исследования 29-31, 33
 спинальный 50
 стволовые синдромы 48-50
 субарахноидальное кровоизлияние 27-29, 46-47
 типы 27т
 транзиторные ишемические атаки 51-55
 тромботический 27, 29, 47-50
 факторы риска среди молодых 31
 цереброваскулярные причины 32т
 чистый сенсорный 43
 эмболический 27, 32
 Инфаркт миокарда 32-33
 Инфаркты водораздельных зон 48-50

Инфекции центральной нервной системы 168—174
 лабораторные методы исследования 171-172
 лейкоз и 162—163
 лечение 172-174
 общий и неврологический осмотр 170
 предрасполагающие факторы
 при СПИДе 178-181
 сбор анамнеза при 168-169
 токсоплазмоз 178
 уремия и 183-184
Итона-Ламберта синдром 124, 164, 224
Ишемия головного мозга 32-33

Кайзера—Флейшера кольцо 129, 198
Калорическая проба 59-60, 94
Карбамазепин 89, 150
Карбидопа 127-128
Катаплексия 101
Кернига симптом 170
Клозапин *см.* Прохлорперазин
Клоназепам (клонопин) 85, 132
Когентин *см.* Бензотропин
«Когтистой кисти» симптом 143
Кокаин 31
Коленный рефлекс 140т, 147т
Кома
 гипогликемическая 61, 156
 гипотиреоидная 195
 двигательные расстройства при 60
 диабетическая 156
 зрачковые реакции 59
 лабораторные методы исследования 60-61
 метаболическая 56—57, 57т
 «необратимая» 61

 обратимые причины 56
 обследование 58-61
 общие симптомы 57-60, 57т
 осмотр пациента 57
 печёночная 59-60
 психогенная 57т
 реакция на внешние стимулы 58
 роговичные рефлексы и феномен «глаз куклы» 59-60
 сбор анамнеза при 56—57
 типы дыхания 58
Компьютерная томография (КТ) 230-232
 при гидроцефалии 231
 дегенеративных заболеваний 231
 демиелинизирующих заболеваниях 231
 инсульте 230-231, 35-36
 опухолях 231
 субарахноидальном кровоизлиянии 35, 230
 субдуральной гематоме 231
 травме 232
 переброваскулярных заболеваниях 230-231
 с контрастированием 230
 ствола мозга и спинного мозга 231-232
Конуса спинного мозга и конского хвоста поражения 149, 149т, 150
Корсаковский психоз 191-192
Кортикостероидов применение
 мнопатия стероидная 121т, 123
 при болезни Шегрена 200
 идиопатическом полимиозите 123
 повышенном внутричерепном давлении 204
 рассеянном склерозе 111
Крейтцфельда—Якоба болезнь

«Кукольных глаз» феномен 59-60
Кушинга рефлекс 203
Кушинга синдром 126

Лай мекая болезнь 116—117, 151, 169
Лакуны 28-29, 34т, 43
Латеральный кожный нерв бедра 146, 154
Латеральный кортикопинальный тракт 238-239
Латеральный синдром продолговатого мозга 48
Латеральный спино-таламический тракт 238
Л-дофа 127-128
Левой задней теменной доли синдром 25
Лейкоз 161-163
Лейкоцитоз 199
Лекарствами обусловленные расстройства
 невропатии 118
 острая дистония 131
 паркинсонизм 130
 поздняя дискинезия 130-131
 при злокачественных новообразованиях 166—167
 эссенциальный тремор 125
Лёгких болезни 199-200
Либриум *см.* Хлордиазепоксид
Лимфома 163
 при СПИДе 180
Лития карбонат
Лицевой нерв 151, 154, 239-240
 • Livedo reticularis* 127
Локализация поражения 11-12
 при афазии 19-24
 левосторонней гемиплегии 17-18
 правосторонней гемиплегии 13-15, 14
Локтевой нерв 141т, 142-143

- Лоразепам 86-87
 Лучевой нерв 141т, 143—144, 154
 Люмбальная пункция 211-220
 интерпретация 216-220
 методика 213-214
 осложнения 212-213
 показания 211
 положение пациента при 214
 при инсульте 37
 менингите 171, 216-217
 субарахноидальном кровоизлиянии 37, 215
 противопоказания 212
 травматичная 215
- Магнитно-резонансная ангиография (МРА) 30, 232
 Магнитно-резонансная томография (МРТ) 227-230
 методика 227
 нейроанатомия на 227-228
 позвоночника и спинного мозга 229
 показания 227
 преимущества и ограничения 227
 при аменорее и галакторее 229-230
 атаксии, глухоте и головокружении 229
 внутри мозговом кровоизлиянии 44
 врождённых аномалиях 230
 головной боли 228
 дегенеративных заболеваний 228
 деменции 229
 инсульте 36, 228
 опухолях головного мозга 160
 рассеянном склерозе 229
 травме головы 210, 229
 утрате зрения 229
- Малоберцовый нерв 147-148
- Мальабсорбция 198
 Маннитол 204
 Маркьяфавы-Биньями синдром (мозолистого тела) 193
 Межпозвонковые диски 144
 грыжа шейного диска 145
 односторонняя арефлексия 114
 поясничные дискогенные синдромы 147т
 Межъядерная офтальмоплегия 16, ПО, 241
 Меклизин 97, 100
 Мелькерссона синдром 151
 Менингит
 бактериальный 172-173, 173т
 вирусный 173-174, 173т
 грибковый 174
 изменения ЦСЖ 171, 216-217
 карциноматозный 163, 220
 при СПИДе 180
 сбор анамнеза при 168-169
 Менингоэнцефалит 168
 Меньера болезнь 96, 97
 Мералгия парестетическая 146, 154
 Метаболический ацидоз 58
 Метилпреднизолон 111
 Метисергид 69
 Миастения (myasthenia gravis) 121-122, 121т
 Миастенический синдром 124, 164, 224
 Мигрень *см.* также Головная боль
 время появления 64
 головокружение при 100
 зрительные симптомы 63
 классическая и обычная 63
 лечение 68—69
 «марширующее онемение» 63
 менструальная 69
 преходящие неврологические симптомы 53-54
- профилактика 68-69
 тошнота и рвота 64
 характер боли 62
 ЭЭГизменения при 223
- Миелопатия
 вакуолярная 180
 лучевая 107
 обусловленная HTLV-1 180-181
- Мизолин *см.* Примидон
 Миоглобинурия 196
 Миозит 182
 Миоклонус 103, 131-132, 165
 Миопатия 120-124, 121т
 алкогольная 123
 атаксия при 137
 гипорефлексия при 114
 идиопатический полимиозит 123
 Итона-Ламберта синдром 124, 224
 миастения (myasthenia gravis) 123-124
 осмотр при 121—122
 периодический паралич 123
 при паратиреоидных расстройствах
 ревматическая полимиалгия 123
 сбор анамнеза при 120
 специальные методы исследования 122
 тиреоидная 122
 ЭМГизменения 223-225
- Миотония 123, 224
 Множественная миелома 199
 Множественный мононеврит 202
 Мозолистого тела агенезия 230
 Моноклональные анти-тела ОКТ 3 187
 Мост 236, 240
 инсульт 40
 кровоизлияние 46
- Мышцы
 крампи 186

- нервные корешки и 139-140т
ЭМГ 223-225
- Налоксон 61
- Нарколепсия 101-102
- Неврит ретробульбарный ПО, 223
- Невропатия
алкогольная 116, 192
амилоидная 117
арефлексия при 114
атаксия при 137
вегетативная 118
Гийена-Барре синдром 114-117
диабетическая 116, 118, 153-157
диагностика 118-119
инфекционная 117
лекарственная 118
лечение 114-117, 119
при болезни Шегрена 200
гемофилии 199
дефиците витамина B12 У 7
опухлях 117
ревматоидном артрите 201
системной красной волчанке 200
системных заболеваниях 116-116, 200, 201
СПИДе 181
токсическая 118
уремическая 117, 185-186
- Нейроанатомия 233-242, 234-238, 240, 242
восходящие проводящие пути 237-238
девиация глаз 135
зрительный нерв 233-237, 237
клинико-морфологические сопоставления 239-243
МРТ 227-228
нисходящие проводящие пути 238-239
перекресты в нервной системе 243
- поражение моста 241
поражение продолговатого мозга 239-241
поражение среднего мозга 241-243
ядра черепных нервов 239-243
- Нейролептики 130-131
- Нейрофиброматоз 84
- Нервно-мышечных синапсов патология 223-225
- Нестероидные противовоспалительные средства 69
- Нимодипин 41
- Нистагм 15
вертикальный 95, 241
периферический и центральный 94, 95т
позиционный 94
ротаторный 95
- Ночные страхи и кошмары 103
- Обратимый ишемический неврологический дефицит 51
- Оглушение 57т
- Однофотонная эмиссионная компьютерная томография 36
- Оксибутирин 111
- Оксигенотерапия 65, 69, 86, 87
- Окуловестибулярный рефлекс 59
- Окулогневмоплетизмография (ОПГ) 29
- Оливопонтоцеребеллярная дегенерация 129
- Олигодендроглиомы 160
- «Опрокинутых бутылок шампанского» симптом 117
- Опсиклонус 165
- Опухоль головного мозга 158-167 см. также
- Злокачественные новообразования
атаксия 133
белок в ЦСЖ 217
головная боль 62
инсульт 35
- лабораторные методы исследования 160
лечение 160-161
метастазы 159, 161
паралич лицевого нерва 151
повышение внутричерепного давления 206
признаки и симптомы 158-159
- ЭЭГизменения при 223
- Остеоартроз 201
- Отводящий нерв 235, 241
- Отёк головного мозга 172-173, 196
- Отёк дисков зрительных нервов 212
- Отит 96
- Отравление атропином 59
- Отравление окисью углерода 60
- «Паралич новобранного» 144
- «Паралич субботней ночи» 144
- Паральдегид 87, 190
- Парино синдром 243
- Перголид 128
- Переднего рога клетки 239
- Передней мозговой артерии синдром 47-48
- Передняя спинальная артерия 107, 239
- Периактин см. Ципрогептадин
- Периодический паралич 123
- Периферических нервов и спинномозговых корешков поражения 139-152
бедренный нерв 145-146
задний большеберцовый нерв 148
исследование 149-150
конуса спинного мозга и «конского хвоста» синдромы 149т
корешки и мышцы 139, 140т

- латеральный кожный нерв бедра 146
лицевого нерва паралич 150-151
локтевой нерв 142-143
лучевой нерв 143-144
малоберцовый нерв 147-148
невралгия тройничного нерва 150
нервы и мышцы верхних конечностей 141-144
нервы и мышцы нижних конечностей 145-149
пфлекссы 139
седалищный нерв 146-147
синдромы верхней апертуры грудной клетки 152
спондилогенная шейная миелопатия 145
срединный нерв 141-142
шейные межпозвоночные диски 145
- Печени заболевания 197-198
- Пика болезнь 78
- Пилокарпин 59
- Пинсалома 243
- Пиридоксин 129
- Плазмаферез 115
- Плеоцитоз 219-220
- Повышение внутричерепного давления 203-208
вклинения синдромы 206-208
идиопатическое 219
лечение 203-205
люмбальная пункция и 212-213
признаки и симптомы 203
- Повышенная вязкость крови 199
- Подключичного обкрадывания синдром 52, 99
- Поздняя дискинезия 130-131
- Полимиалгия ревматическая 123
- Полимиозит 123, 165, 200
- Полиомиелит 239
- Полицитемия истинная 199
- Полуперепончатой и полусухожильной мышцы рефлексы 147т
- Поперечный миелит 10
- Поражение конуса спинного мозга 149т
- Поражение мозжечка
атаксия 134-135
кровоизлияние в 49, 135
признаки 15, 134-135
- Почек трансплантация 187
- Поясничная плексопатия 155
- Преднизон 69, 111, 151
- Примидон 89-90, 126
- Припадки эпилептические 81-92
абсансы (petit mal) 83-85, 221
алкогольные 188-189
височная эпилепсия 222
возраст начала 91
генерализованные 81-83, 82
головокружение при 99
лечение 85-90
метаболические 90
МРТ при 228
обострение 90
осмотр 84
посттравматические 91
преходящие неврологические симптомы при 53-54
при менингите 173
опухолях головного мозга 158
отмене препаратов 90
субдуральной гематоме 91
уремии 184-185
противосудорожные средства 85-90
сбор анамнеза при 83-84
специальные методы исследования 84-85
«дрессовые судороги» 83
тонико-клонические (grand mal) 81-83
- фокальные 81 —
хирургическое лечение 92
эпилептический статус 86-87
этиология 90-91
ЭЭГ при 221-222
- Прогрессирующая мультифокальная лейкоэнцефалопатия 166-167, 176т
- Прогрессирующий надъядерный паралич 129
- Пропранолол 68, 126
- Противосудорожные средства 85-90
- Прохлаорперазин 131
- Псевдобульбарный паралич 15
- Псевдодеменция 76-77
- Псевдоопухоль головного мозга 219
- Психиатрические расстройства 223
- Психический статус
оценка 72-73
при уремии 183
- Рабдомиолиз 196
- Радикулопатия диабетическая 155
- Рамсея—Ханта синдром 97
- Рассеянный склероз 11, 109-111
гиперрефлексия 109
головокружение 99
диагностика 110
дифференциальный диагноз с компрессионной спинного мозга 110-111
зрительные вызванные потенциалы 225-226
исследование ЦСЖ 217
лечение 111
МРТ при 229
паралич лицевого нерва 151
поражение спинного мозга 136
признаки и симптомы 110
ремиттирующее течение 109-110

- хронически прогрессирующий ПО
- Расстройства движения
- атетоз 132
- гемибаллизм 131
- миоклонус 131-132
- острая дистония 131
- Паркинсона болезнь 126-130
- поздняя дискинезия 130-131
- тики 132
- Ревматоидный артрит 201
- Резерпин 131
- Респираторный алкалоз 58
- Рефлексы 139-140т
- задержка релаксации 113
- при поясничных дискогенных синдромах 147т
- одностороннее выпадение 114
- Рефсума болезнь 117
- Речь *см.* также Афазия
- доминантность полушарий и 13, 19-20
- лечение нарушений 24-25, 42
- ответственные области головного мозга 19-20, 20
- Ригидность шейных мышц 168
- Роговичный рефлекс 59
- Ромберга признак 136
- «Ромовые припадки» 188-189
- Сансрет *см.* Метисергид
- Саркоидоз 201-202
- «Свисающая стопа» 147
- «Свисающая кисть» 143
- Сдавление спинного мозга
- гиперрефлексия при 109
- диагностика и дифференциальная диагностика 106, 107
- лечение 106
- признаки и симптомы 104-105
- при лимфоме 163
- причины 105
- Седалищный нерв 146-147
- Селегилин 128
- Семейная спастическая паралич 112
- Серакс 191
- Серповидно-клеточная анемия 198
- Сиденгама хорея 132
- Симметрел *см.* Амантадин
- Симуляция 58
- Синдром вклинения задней ямки 208
- крючка 206-207
- центральный 207
- «Синдром дисбаланса» 183
- Синдром приобретенного иммунодефицита (СПИД) 175-182
- головного мозга поражение 175-178, 176г, 177т
- деменция 175
- другие инфекции 179
- злокачественные новообразования 180
- инсульт 180
- менингит 180
- мышц поражение 182
- неврологические осложнения 176т
- периферических нервов поражение 181
- прогрессирующая мультифокальная лейкоэнцефалопатия 176т
- спинного мозга поражение 180-181
- сроки поражения нервной системы 177т
- токоплазмоз головного мозга 178-179
- Синдромы разобщения 25-26
- Синемет *см.* Карбидона
- Сирингомиелия 137
- Сифилис 218
- Скопаламином отравление 59
- Скорость проведения импульса по нерву 225
- Словесная глухота 26
- Слуха снижение 15
- Смерть мозга 61, 223
- Сна расстройства
- инсомния 101
- исследование 102
- лечение 103
- нарколепсия 101-102
- сбор анамнеза 101-102
- сонных апноэ синдром 101
- частота 101
- Соматосенсорные вызванные потенциалы 226
- Сомнабулизм 103
- Сонливость 101-103
- Сонная артерия 234
- стеноз/окклюзия 29-31, 51-52
- эндоартерэктомия 39-40, 52, 55
- Сотрясение головного мозга 209
- Спастическая диплегия 112
- Спинальный шок 113
- Спинная сухотка 137, 239
- Спинного мозга поражения
- КТ при 231
- МРТ при 229-230
- опухоль 137, 161, 217
- правосторонняя гемиплегия при 16
- при болезни Шегрена 200
- остеоартрите 201
- СПИДе 180-181
- Спиноцеребеллярная дегенерация 135
- Спондилогенная шейная миелопатия 109, 145
- Среднего мозга поражение 241-242, 242
- Средней мозговой артерией синдром 47
- Статус эпилептический 86-87
- Ствола мозга поражения
- атаксия при 134
- инсульт 48-49
- кровоизлияние 44-45

- КТ при 231
 правосторонняя ге-
 минглия 15-16
 типы дыхания при 58
 Стокса-Адамса присту-
 пы 53
 Стриато-нигральная де-
 генерация 129
 Субарахноидальное крово-
 излияние 46-48
 головная боль 46, 62, 66
 инсульт 27, 27т, 29, 32г
 кома 61
 лечение 41-42
 Субдуральная гематома 199
 деменция 74—75
 диагностика 746 210
 КТпри 35, 231
 посттравматическая 210
 припадки при 91
 при уремии 184
 Сульфопиридазон 40
 Суматриптан 68
- Тегретол см. Карбама-
 зепин
 Тест множественных хла-
 тенций сна 102
 Тиамин 61, 86, 191-192
 Тик болевой 150
 Тики 132
 Тиклопидин 39
 Тиреотоксикоз 195
 Тодда паралич 84
 Токсины
 миелопатия 107
 невропатии 118
 паркинсонизм 129
 Токсоплазмоз цереб-
 ральный 178-179
 Тошнота 64
 Травма головы 209-210
 КТ210, 229
 МРТ 210, 232
 Транзиторная ишемичес-
 кая атака (ТИА)
 в вертебробазилярном
 бассейне 28, 52
 в каротидном бассей-
 не 28, 51-52
 диагностика 53
- дифференциальный
 диагноз с приступами
 Стокса-Адамса 53
 дифференциальный
 диагноз с транзитор-
 ной глобальной амне-
 зией 54
 длительность 51
 инсульт и 28
 лечение 39-40, 55
 мигренозные и судорожные феномены и 53-54
 неясной этиологии 55
 определение 51
 при сердечной арит-
 мии 53
 системные заболева-
 ния и 54
 Транскраниальная доплерография (ТКД) 30
 Тремор
 паркинсонический 126
 поздняя дискинезия 130
 рубальный 243
 типы 125
 эссенциальный 125
 Тригексифенидил 127
 Трицепс-рефлекс 140г
 Тройничный нерв 150, 241
 Тромбоз 27т, 28, 37
 инсульт 34т
 Тромболитическая тера-
 пия 42
 Тромбоцитопения 199
 Тропический спастичес-
 кий парализ 180-181
 Труссо признак 196
 Туберозный склероз 84
 Туретта синдром 132
- Угловая извилина 20, 20
 Ультразвук 29-30
 Уремический амавроз 186
 Уремия 183-186
 периферическая не-
 вропатия 185-186
 психические расстрой-
 ства 183
 судороги 184
- Фабри болезнь 117
 Фенитоин 69, 87-88
 Фенобарбитал 69, 88-89
 Фенотиазины 129, 130, 131
 Фиоринал 68
 Фолиевой кислоты де-
 фицит 75—76
 I- F-ответ 224-225
 Фуросемид 204
- Ханта мозжечковая дис-
 синергия 138
 Хвостика симптом 196,
 197, 200
 Хлордиазепоксид 190
 Холленхорста бляшки 131
 Хорея 132
 Хроническая воспали-
 тельная демиелинизиру-
 ющая полиневропатия
 115-116
- Центральный pontинный
 миелолиз 193
 Церебеллит 135
 Церебральный паралич 112
 Цереброваскулярные за-
 болевания 32т, 218
 Цереброспинальная жид-
 кость 211-220
 давление 218-219
 исследование 215-216
 ринорея 170
 Циклоспорин 187
 Циклофосфамид 111, 200
 Ципрогептадин 69
- Чейна-Спенса дыхание 58
 Черепные нервы
 диабетическая невро-
 патия 154
 при стволовых инсуль-
 тах 44-46
 уремии 186, 187
 ядра 240, 242
 Чувствительности нару-
 шения 13-15
- Шарко-Мари-Туса
 болезнь 117
 Шая-Дрейджера син-
 дром 129

- Шегрена болезнь 200
 Шиллинга тест 75
 Штурге-Вебера болезнь 84
- Эйди синдром 113
 Электролитные нарушения 196-197
 Электромиография (ЭМГ) 118-119, 223-225
 Электроокулография 102
 Электроэнцефалография (ЭЭГ) 221-223
 во время сна 102
 определение 221
 после депривации сна 85
 при инсульте 36-37
 метаболических энцефалопатиях 222
 опухолях 160, 222-223
 уремии 183
- цереброваскулярных заболеваний 222
 эпилептических припадках 221-222
 суточный мониторинг 223
- Эмболия
 афазия при 24
 диагностика 53-54
 инсульт 27-28, 32т
 кардиогенная 38, 53
 лечение 38
 люмбальная пункция 37
 при уремии 186
- Эндокринные заболевания 195-196
 Энурез 103
 Энцефалит
 герпетический 173,223
 лечение 172-174
- лимбический 165
 сбор анамнеза при 168-169
 ЦСЖ при 171
- Энцефалопатия
 Вернике 191-192
 метаболическая 57
 печёночная 197
 уремическая 183,184,186
- Эпидуральная гематома 60, 199, 210
 Эрготамин 68, 69
 Этосуксимид 85
- Эхокардиография
 баллонная 53
 чреспищеводная 32,53
- Языка девиация 16
 Языко-глоточный нерв 241

Г Вейнер, Л. Левитт

Неврология

Переводчики

Т.Д. Жученко

О. С. Левин

И. Т. Хатиашвили

Техническая группа

Евдокимов СИ.

Пелипенко О.А.

Рахматулина Г.Е.

Слинько СВ.

Байрамов Р. И.

Чернакова Г.М.

ЛР № 064871 от 15.12.96.

Отпечатано с готового оригинал-макета в ООО '^формполиграф'

Формат 60 x 90 1/16 ' объем 16 пл., тираж 5000 экз., заказ 277

111123, Москва ,ул .Плеханова, 3а

119828, Москва, ул. Малая Пироговская, 1а,
издательство ГЭОТАР МЕДИЦИНА

НЕВРОЛОГИЯ

Г. Вейнер, Л. Левитт

- **содержит информацию по диагностике и лечению наиболее часто встречающихся в клинической практике заболеваний**
- **перевод популярного и известного зарубежного практического руководства по неврологии**
- **отличается лаконичным и ёмким изложением материала с использованием таблиц и схем**
- **необходима в ежедневной работе**

Предназначена для:

- **неврологов**
- **врачей смежных специальностей**
- **студентов старших курсов медицинских институтов и интернов**